

ANNÉE 1970

70

THÈSE

N°

21

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

T R I C O T Geneviève, née CAZALAS

née le 5 août 1945, à CONDOM(Gers)

Présentée et soutenue publiquement le

1970

LA RATE ET LE FOIE DANS LA MALADIE DE HODGKIN

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

(A propos de 40 laparotomies exploratrices et de 13 autopsies)

Travail du Service Central d'Anatomie Pathologique
de l'HOTEL-DIEU (U. E. R. Broussais-Hôtel-Dieu)

Président :

M. J. DELARUE, Professeur

ANNÉE 19

70

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

T R I C O T Geneviève, née CAZALAS

née le 5 août 1945, à CONDOM(Gers)

Présentée et soutenue publiquement le

19

LA RATE ET LE FOIE DANS LA MALADIE DE HODGKIN

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

(A propos de 40 laparotomies exploratrices et de 13 autopsies)

Travail du Service Central d'Anatomie Pathologique
de l'HOTEL-DIEU (U. E. R. Broussais-Hôtel-Dieu)

Président :

M. J. DELARUE, Professeur

THE
UNIVERSITY OF
LEIDEN



THE
UNIVERSITY OF
LEIDEN
LIBRARY

A mes parents,

avec toute ma reconnaissance.

A mon mari,

à qui cette thèse doit beaucoup,

avec toute mon affection.

A mes fils.

A mon Maître, le Professeur J. DELARUE

Membre de l'Académie Nationale de Médecine,
Membre de l'Académie Nationale de Chirurgie,
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris,
Biologiste des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur,

qui m'a fait l'honneur de m'accepter
dans son service,

qui par son érudition et sa clarté didacti-
que m'a fait comprendre et aimer l'Anatomie
Pathologique,

qui m'a toujours témoigné la plus bien-
veillante attention,

qu'il veuille bien trouver ici témoignage
de mon respectueux attachement et de ma
gratitude.

A Monsieur le Professeur P. RENAULT

auprès de qui j'ai découvert l'Anatomie
pathologique,

en témoignage de mon respectueux attachement.

A Monsieur le Professeur agrégé J. DIEBOLD

qui a bien voulu me confier le sujet de
cette thèse et en a permis la réalisation
par son aide souriante et ses conseils
attentifs,

qu'il en soit ici remercié.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552011_0019

Au Docteur J.P. CAMILLERI

Assistant des Hôpitaux

qui a bien voulu apporter une aide précieuse
à ce travail,

Au Professeur agrégé D. RAKOTOARIMANANA

avec mes respectueux remerciements.

Aux Docteurs M. REYNES et S.R. KHALIFAT

Assistants du Service

dont le contact quotidien m'a été très
profitable.

A mes Patrons d'Externat ,

-Le Professeur C. OLIVIER,

-Le Professeur agrégé R. MEARY,

-Le Professeur A. MEYER,

-Le Professeur M. CONTE,

-Le Docteur J. SALET.

LA RATE ET LE FOIE
DANS LA MALADIE DE HODGKIN.

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

A PROPOS DE 40 LAPAROTOMIES EXPLORATRICES ET DE 13 AUTOPSIES

P L A N

	Pages
Introduction.	1
I-Première partie : HISTORIQUE.	3
A - Historique de la maladie de Hodgkin.	3
a) Origines	
b) Travaux de PALTAUF et STERNBERG	
c) Classifications histologiques	
B - Historique des localisations hépato-splé- niques	7
a) Etude de la rate.	7
-Aspects nécropsiques	
-Fréquence de l'atteinte hodgkinienne	
-Formes cliniques	
b) Etude du foie	10
C - Les splénectomies.	11
II-Deuxième partie :	
A - OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES	13
a) Laparotomies	13
b) Autopsies.	129
B - METHODES D'ETUDES	161
III-Troisième partie : RESULTATS	163
A - Etude anatomo-pathologique au cours des laparotomies	163
1 -Etude de la rate.	163
--Documentation.	163
--Faits observés	164
a) Les rates indemnes de lésions hodgkiniennes	164
b) Les rates présentant des foyers granulomateux.	166

	Pages
-Aspects macroscopiques.	166
.Nodule hodgkinien	
.Nombre et répartition	
.Aspects macroscopiques:	
Formes uni ou paucinodulaires	
Formes multinodulaires	
Formes massives pseudo-tumorales	
-Etude histologique	169
.Lésions tumorales	
.Parenchyme splénique intermédiaire	
-Ganglions du hile	172
-Ganglions abdominaux.	172
2 - Le foie	173
a) Localisations hodgkiniennes.	173
.Macroscopie	
.Histologie	
b) Les foies indemnes de lésions hodgkiniennes.	174
.Macroscopie	
.Histologie	
B - Etude anatomo-pathologique au cours des autopsies . .	176
1 - La rate	176
a) Rates indemnes.	177
.Macroscopie	
.Histologie	
b) Rates hodgkiniennes	177
.Macroscopie	
.Histologie	
2 - Le foie	179
a) Foies porteurs de lésions granulomateuses.	179
.Macroscopie	
.Histologie	
b) Foies indemnes de processus hodgkinien.	180
.Macroscopie	
.Histologie	

	Pages
IV - Quatrième Partie : DISCUSSION	183
A - Au sujet de la rate	183
1) Volume de la rate et lésions hodgkiniennes	183
2) Aspects macroscopiques des lésions hodgkiniennes	185
3) Structure histologique des lésions.	186
4) Comparaison des lésions spléniques et des lésions ganglionnaires abdominales concomitantes.	188
5) Comparaison des lésions spléniques avec les ganglions superficiels et l'évolution générale de la maladie.	188
6) Signification des lésions spléniques dans le mode d'extension de la maladie	190
7) Rôle éventuel de la splénectomie sur l'évolution de la maladie	191
B - Au sujet du foie	194
1) Lésions hodgkiniennes au début	
2) Lésions réactionnelles non spécifiques	
CONCLUSIONS.	197
TABLEAUX	
BIBLIOGRAPHIE	

I N T R O D U C T I O N

Si l'atteinte de la rate dans la lymphogranulomatose maligne est unanimement reconnue, son étude anatomo-pathologique n'a été longtemps faite que sur les autopsies ou beaucoup plus rarement sur des pièces de splénectomies effectuées lors de complications, donc à un moment où la maladie est fort évoluée.

La pratique de la splénectomie chez les malades atteints de maladie de Hodgkin au début, avant ou immédiatement après radiothérapie, qui tend actuellement à se répandre à la suite des travaux de KAPLAN et coll. en particulier, fait envisager, à côté des données classiques, de nouveaux aspects de cette localisation.

Les rapports réels ou hypothétiques unissant la rate et le foie au cours de l'extension de la maladie nous imposent d'étudier parallèlement ces deux organes.

Nous nous proposons, après un bref rappel historique, d'exposer de façon analytique les lésions observées sur les rates et biopsies hépatiques provenant des laparotomies d'une part, et celles observées au cours des autopsies d'autre part.

Puis les constatations et les problèmes qu'elles soulèvent seront confrontés avec les conclusions des différents auteurs qui ont abordé récemment ce même sujet.

I - P R E M I E R E P A R T I E

I - H I S T O R I Q U E

A - HISTORIQUE DE LA MALADIE DE HODGKIN.

C'est en 1821 que paraît le mémoire de Thomas HODGKIN sur les affections comportant une atteinte ganglionnaire et splénique simultanée. Parmi les 7 protocoles d'autopsie qu'il rapporte, certains semblent bien se rapporter à ce que l'on entend aujourd'hui par maladie de Hodgkin.

Vingt-cinq ans plus tard, WILKS, rendant hommage à son compatriote, publie plusieurs cas d'adénopathies avec splénomégalie sous le nom de "morbus Hodgkinie".

Mais c'est BONFILS, en France, la même année (1857) qui donne la première description précise de cette affection.

Puis TROUSSEAU, en 1866, contribue à individualiser cette maladie qu'il considère comme une "maladie autonome et bien limitée" où la splénomégalie est inconstante.

Si son étude clinique est admirable, son étude anatomo-pathologique reste très imparfaite aussi bien sur le plan macroscopique qu'histologique.

Après une période de confusion, la maladie trouve son autonomie grâce aux remarquables travaux histopathologiques de PALTAUF en 1897 et son élève STERNBERG (1898) dont le mémoire reste classique. Presque simultanément en France, en 1899, BEZANÇON, avec GRIFFON d'abord, puis avec CLERC, rapporte les constatations histologiques qu'il a pu faire et qui recourent celles des auteurs allemands. Ces travaux insistent surtout sur le polymorphisme cellulaire, la sclérose, la morphologie des grandes cellules réticulaires. Les caractères de ces cellules communément appelées cellules de STERNBERG seront encore précisés plus tard par Miss Dorothy REED (1904).

A leur suite, et jusqu'en 1945, de nombreux travaux, surtout allemands, s'attachèrent à décrire les aspects histologiques multiples observés dans la maladie. Tous soulignent le grand polymorphisme, l'aspect bigarré des plages cellulaires, et distinguent selon le type cellulaire prédominant, des foyers à cellules lymphoïdes avec hyperplasie des cellules réticulaires, des foyers à éosinophiles, des foyers à cellules de Sternberg, des foyers fibreux, des foyers nécrotiques. Dans ces variétés, trois caractères ont frappé tous les auteurs :

- l'éosinophilie,
- les phénomènes inflammatoires et la sclérose,
- la cellule de Sternberg considérée comme pathognomonique de la maladie

Ces travaux précisent les processus lésionnels surajoutés (amylose hyalinose, nécrose, sidérose, tuberculose). Beaucoup s'attachent à trouver une étiologie à la lymphogranulomatose maligne, étiologie surtout inflammatoire, et les rapports avec la tuberculose ont fait l'objet de controverses passionnées.

diffuse). En 1966, à la suite de la conférence de RYE, ces 6 types sont ramenés à 4.

-Le type 1 à prédominance lymphocytaire comprend le paragraulome de JACKSON et PARKER et inclut les formes lymphohistiocytaires diffuses ou nodulaires. Il est caractérisé par une prolifération lymphocytaire avec parfois des histiocytes morphologiquement normaux et fonctionnels souvent à tendance épithélioïde. La prolifération histiocytaire maligne est discrète. Plasmocytes et éosinophiles sont peu nombreux. Les cellules de Sternberg sont rares.

-Le type 2 ou forme sclérosante nodulaire présente des îlots lymphogranulomateux soit de type 1, soit de type 3, ou cerclés par une sclérose collagène de limitation. Les cellules de Sternberg y sont peu nombreuses.

-Le type 3, granulome polymorphe, ou à cellularité mixte, est caractérisé par la présence de lymphocytes, plasmocytes, granulocytes, éosinophiles, histiocytes, au sein d'une architecture bouleversée. Peuvent exister fibrose ou nécrose.

-Le type 4 comprend deux sous-groupes, tous les deux marqués par la déplétion lymphocytaire:

- a) variété de fibrose diffuse où le type cellulaire prédominant est constitué de cellules malignes au milieu d'une trame réticulinique abondante,
- b) La variété réticulaire inclut le Hodgkin's sarcome de Parker et Jackson. On y note abondance de cellules réticulaires malignes et cellules de Sternberg, et peu de cellules inflammatoires.

Enfin, FAVRE montre la fréquence des lésions fibreuses dystrophiques chez les malades en fin d'évolution, après traitement.

En 1945, PARKER et JACKSON cherchent à classer les différents aspects histologiques selon d'autres critères que l'âge des lésions ou la prédominance d'un type cellulaire. Il s'efforcent, de plus, de dégager, des associations lésionnelles qu'ils isolent, un élément de pronostic. C'est ainsi qu'ils reconnaissent :

-Le granulome hodgkinien, forme la plus fréquente où la prolifération réticulaire avec cellules de Sternberg s'associe un infiltrat cellulaire très polymorphe fait de lymphocytes, histiocytes, plasmocytes, polynucléaires éosinophiles et neutrophiles et une sclérose en fines bandes;

-Le paragrulome hodgkinien, moins fréquent, qu'ils considèrent de meilleur pronostic, car représentant une forme de début de la maladie. Le ganglion est le siège d'une hyperplasie lymphoïde diffuse avec homogénéisation, sans granulome, mais avec quelques cellules de Sternberg, peu nombreuses;

-Le sarcome hodgkinien enfin, comportant une prolifération réticulaire prépondérante, avec nombreuses cellules de Sternberg, fibrose, et un certain degré de polymorphisme cellulaire.

En 1965, LUKES propose une autre classification, habituellement adoptée aujourd'hui. Cette classification comportait initialement 6 types : lympho-histiocytome diffus, lympho-histiocytome nodulaire, sclérosant nodulaire, granulomateux (ou à cellularité mixte), avec déplétion lymphocytaire (soit sarcome hodgkinien, soit fibrose

B - HISTORIQUE DES LOCALISATIONS CLINIQUES DE LA MALADIE.

Les lésions de la rate et du foie étaient au début connues uniquement par les autopsies, donc au stade terminal de la maladie.

1- L'atteinte de la rate.

"Rate très hypertrophiée - neuf pouces sur cinq- Couleur plus claire et plus rouge. Consistance plus ferme et plus compacte que d'ordinaire. A la coupe, elle est parsemée d'un très grand nombre de petites taches presque blanches, de forme irrégulière, certaines presque circulaires."

C'est ainsi qu'HODGKIN décrit la rate dans un de ses sept protocoles d'autopsie. TROUSSEAU, de même, décrit des lésions analogues : "Si la rate n'était guère plus volumineuse qu'à l'état normal, elle présentait à la coupe une coloration rouge vif uniforme, sur laquelle tranchaient un très grand nombre de points blancs du volume d'un grain de chenevis et des trabécules blanchâtres très apparents."

STERNBERG, en 1897, avec la "tranche de saucisson de campagne" (bavennais) et BENDA, 1904, avec la "rate porphyre" laissent des comparaisons historiques sur l'aspect macroscopique des atteintes diffuses.

P. FOULON (1932) signale, le premier semble-t-il, un nouvel aspect se caractérisant par quelques gros nodules blanchâtres bien circonscrits, disséminés dans la rate ou localisés qui lui rappellent des "métastases" : "La tranche de section de l'organe présente en

nombre plus ou moins grand des nodules blanc-jaunâtres de volume variable, les plus gros pouvant atteindre le calibre d'un œuf de pigeon. Ils tranchent nettement par leur coloration sur le tissu splénique avoisinant, ce qui leur donne un aspect de métastases, tout au moins d'un point de vue objectif: cette forme circonscrite de la granulomatose splénique s'oppose aussi à la forme diffuse."

L'existence d'une atteinte splénique est si bien reconnue par tous ces auteurs qu'elle fait partie intégrante des descriptions initiales. Elle n'est toutefois pas constante.

ZIEGLER (1911) ne la découvre, à l'examen clinique, que dans 65% de ses malades et DALLA VOLTA et PATRIZI dans 65 à 70% des cas. Cette participation splénique n'apparaît le plus souvent qu'au cours de l'évolution de la maladie. Fréquemment, aucune splénomégalie n'est relevée au cours des premiers examens cliniques. Son volume reste en général modéré. Différents auteurs (GUGGENHEIM - DALLA VOLTA) insistent sur les variations de volume spontanées de la rate qui deviendrait perceptible lors des poussées évolutives et en particulier des accès fébriles, pour diminuer ou ne plus être palpable ni percutable dans les moments apyrétiques.

L'atteinte anatomo-pathologique apparaît plus importante. Sur 50 observations de maladie de Hodgkin, LUBARSCH (1923) note des lésions macroscopiques évidentes 33 fois et des lésions minimales dans 8 cas; seules 9 rates sont apparemment indemnes.

COIMAT et HIRSCHFELD (1921) reconnaissent l'existence de rates soit simplement hypertrophiées et histologiquement indemnes de processus hodgkinien, soit macroscopiquement et histologiquement normales, cependant peu fréquentes.

Bl. FALGUIERE dans sa thèse (1931) consacrée à "l'étude de la rate dans la lymphogranulomatose maligne" estime qu'une atteinte splénique, si elle est recherchée histologiquement, existe dans 95% des cas qu'elle rapporte (étude sur 129 observations).

AUBERTIN et LEVY donnent comme poids moyen de ces rates hodgkiniennes 400 à 600 gr, mais des poids beaucoup plus importants peuvent être atteints (3.500 gr par exemple dans un cas de STRADA et NAVARRO).

A côté de ces localisations spléniques survenant au cours de maladie de Hodgkin habituelles, l'atteinte peut apparaître prépondérante. GUICHARD, dans son livre sur "La granulomatose maligne de Paltauf-Sternberg et ses limites" distingue :

a) Les formes à prédominance splénique comportent une rate qui peut atteindre un volume considérable; ZIEGLER (1911) l'un des premiers a étudié ces formes à propos de 15 cas. Cette grosse rate dominant la symptomatologie peut apparaître dans une forme banale. Ailleurs, elle existe d'emblée, mais jamais elle n'apparaît réellement unique.

b) Les formes à début splénomégalique se manifestent par une grosse rate apparemment isolée pendant une durée variable. Des localisations ganglionnaires et viscérales finissent toujours par apparaître malgré même la splénectomie. CURTIS BURNAY en signale 1 cas sur 173

c) Les formes spléniques pures se présentent comme une tumeur isolée de la rate dont la nature lymphogranuleuse n'est reconnue que par l'étude anatomo-pathologique de la pièce de splénectomie. Ces formes prêtent à discussion. S'agit-il de réelles maladies de Hodgkin pure-

ment spléniques ? Ou s'agit-il de formes à début aplénique restant longtemps unique ? ZIEGLER ainsi que HIRSCHFELD ont les premiers posé la question. Déjà GUICHARD pouvait dire qu'aucune observation vraiment démonstrative n'en était connue (absence d'autopsie, malade perdu de vue, etc...).

Quant aux travaux récents, ils insistent peu sur la morphologie des lésions spléniques.

Il faut rappeler enfin que l'étude des lésions associées faisait une large part plus particulièrement dans la rate, à la sidérose diffuse et marquée et aux infarctus avec la présence de nodules granulomateux obstruant une branche de l'artère ou de la veine splénique. (ZIEGLER - HECKER).

2 - Etude du foie.

L'atteinte du foie est décrite depuis longtemps par la plupart des auteurs, mais apparaît comme beaucoup moins fréquente que celle de la rate.

Une hépatomégalie modérée est découverte dans environ 60% des observations. Cette atteinte est en principe le fait de formes étendues, souvent en fin d'évolution. La découverte d'une telle localisation est considérée comme de mauvais pronostic et fait partie de la classe IV.

CHEVALLIER et J. BERNARD (1932) ne décrivent que l'aspect nodulaire analogue à celui de la rate : "foie porphyre", et signalent l'exceptionnelle infiltration granulomateuse diffuse le long des voies biliaires et des vaisseaux portes.

FOULON (1932) ajoute à ces deux aspects la lymphangite granulomateuse réalisant des traînées blanchâtres arborescentes sous la capsule de Glisson ou atteignant les espaces portes sous la forme de lésions qu'il qualifie d' "emboliques".

Enfin, les lésions associées sont rapportées à type de :

- modifications inflammatoires non spécifiques,
- de stéatose,
- d'amylose.

C - LES SPLENECTOMIES.

La rate était connue également par les splénectomies. Ses indications sont, encore aujourd'hui, reconnues comme rares par la plupart des auteurs :

- splénomégalie isolée : l'étude de la rate permet de faire le diagnostic,
- et dans un but thérapeutique, le plus souvent à l'occasion de complications:
 - .hypersplénisme
 - anémie hémolytique
 - purpura thrombopénique,
 - .pour améliorer la tolérance à la chimiothérapie,
 - .importante splénomégalie gênante ou douloureuse.

Il faut souligner que si les résultats sont unanimement décevants, l'acte opératoire se situe tardivement dans l'évolution de la maladie.

KAPLAN et coll. préconisent au contraire la splénectomie dans un but diagnostique et réalisée le plus tôt possible :

1) pour apprécier le degré d'extension de la maladie, au niveau des chaînes lymphatiques abdominales, de la rate, du foie et ainsi permettre de préciser et éventuellement rectifier le stade clinique,

2) pour prévenir l'atteinte hépatique, car il considère la rate comme un relais inévitable, précédant la localisation hépatique.

L'aspect des rates ainsi prélevées, tôt dans l'évolution de la maladie, permet des constatations différentes de celles faites dans les travaux classiques, qui au contraire étudiaient des maladies de Hodgkin avancées.

Ces études enfin montrent l'intérêt renouvelé des études morphologiques précises et la place que tient l'anatomo-pathologie dans le diagnostic, le traitement et l'établissement du pronostic de la maladie de Hodgkin.

DEUXIEME PARTIE

A - OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES

Pour chaque cas étudié, nous rapportons les constatations anatomo-pathologiques détaillées concernant la rate, le foie et les ganglions, et brièvement l'histoire clinique.

Tous les malades ont été suivis dans le Service du Professeur BOUSSER et dans celui du Professeur BILSKI-PASQUIER. Les splénectomies ont été effectuées dans le Service de Chirurgie du Professeur C. OLIVIER.

Les examens anatomo-pathologiques ont été faits dans le Service d'Anatomie Pathologique du Professeur J. DELARUE, à l'Hôtel-Dieu.

a - LAPAROTOMIES

Observation n° 1 -

LEX... Daniel, 25 ans.

Clinique :

Le début de la maladie se situe en décembre 1968, avec une altération de l'état général, des douleurs abdominales et des adénopathies sus-claviculaires bilatérales. La biopsie d'un ganglion sus-claviculaire affirme la maladie de Hodgkin (type 3 de Lukes) en mars

1969. Il existe alors des adénopathies médiastinales. Le foie et la rate sont de volume normal. La lymphographie laisse un doute sur l'intégrité des chaînes latéro-aortiques et iliaques.

On traite le malade par chimiothérapie et radiothérapie en mantlelet ou "Kaplan supérieur".

Une lymphographie pathologique en août 1969 conduit à l'intervention - Stade III B.

Compte-rendu opératoire du 26.VIII.1969 :

Splénectomie et exploration abdominale.

Incision médiane sus-ombilicale. L'exploration intra-abdominale montre un foie normal, une rate augmentée de volume, des adénopathies diffuses au niveau du pédicule rénal droit, au niveau du grand épiploon et un gros ganglion interaortico-cave, au-dessus de la bifurcation aortique.

On réalise une splénectomie avec ligature première des vaisseaux, et une biopsie hépatique. Drainage de la loge splénique par un gros drain 40. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique:

-Rate:

Elle pèse 315 gr. Dimensions 13 x 9 x 5 cm. La forme est conservée. La capsule conjonctive d'enveloppe est lisse, et brillante, sillonnée de fines dépressions linéaires. Dans le hile, se voient plusieurs ganglions blanchâtres et durs, manifestement anormaux et d'aspect tumoral. Sur les coupes, le parenchyme splénique apparaît assez dense, rouge sombre et homogène; mais près du pôle inférieur s'observe un nodule blanchâtre.

tre de 2,2 cm de diamètre à contours polycycliques.

Le parenchyme splénique a dans l'ensemble gardé une architecture normale avec des corpuscules de pulpe blanche bien délimités mais petits, formés de lymphocytes de type normal. La pulpe rouge est le siège d'une réticulofibrose diffuse et très accusée avec sinus larges et béants et cordons épaissis. Ceux-ci englobent des éléments granuleux avec d'assez nombreux éosinophiles sans cellules réticulaires anormales.

Le nodule polaire inférieur assez bien circonscrit est un foyer mutilant de sclérose, riche en fibroblastes, englobant des vaisseaux à paroi épaissie. Il est parsemé de pigment ferrique et occupé par les éléments d'un granulome polymorphe riche en éosinophiles avec quelques rares cellules de Sternberg et quelques rares plasmodes plannucléés. C'est de toute évidence un foyer hodgkinien de type sclérogrenulomateux.

Les ganglions du hile entourent artères et veines spléniques demeurées normales. Quelques-uns d'entre eux sont petits et normaux. Trois autres volumineux sont occupés par de larges foyers mutilants de sclérose à centre nécrotique très riches en éosinophiles et surtout en cellules de Sternberg très nombreuses et très typiques. Ce sont des ganglions hodgkiniens de type 3 de Lukes.

-Le foie : ne présente aucune altération des hépatocytes. Une discrète infiltration lymphoïde des espaces portes sans signification pathologique, une hyperplasie nette des cellules de Kupffer et une discrète réticulofibrose systématisée intralobulaire doivent être notées.

(Donc il s'agit d'une maladie de Hodgkin de type 3, diagnostiquée
(
(sur un ganglion sus-claviculaire au début, ayant été traitée par chimio-
(
(thérapie et radiothérapie sus-diaphragmatique, opérée au stade clinique
(
(III B.
(
(Le stade clinique est confirmé. La rate est envahie, les ganglion
(
(du hile également. Le foie semble indemne.

Observation n° 2.

MAR... Claude 18 ans.

Clinique:

En mars 1969, apparaît un ganglion sus-claviculaire gauche. En juin 1969, l'examen révèle des adénopathies axillaires gauches et médiastinales. Foie et rate semblent normaux. La lymphographie est contre-indiquée. La biopsie d'un ganglion cervical affirme le diagnostic et précise le type histologique 3 de Lukes. On traite la malade par radiothérapie (Kaplan supérieur) avant l'intervention. Stade II A.

Compte-rendu opératoire du 7.X.1969:

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Incision xyphopubienne. A l'exploration de l'abdomen, on constate :
1°-une rate petite bien mobile, apparemment saine,
2°-un foie tout à fait sain, en particulier le lobe gauche est normal.

L'exploration des chaînes ganglionnaires montre qu'il n'existe aucun ganglion sur les deux chaînes iliaques, qu'il existe deux paquets ganglionnaires: l'un inter aortico-cave à environ 8 cm de la bifurcation aortique, l'autre dans la racine du mésentère s'étendant sur une longueur de 5 à 6 cm.

Splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin.

Biopsie hépatique.

Prélèvement de deux ganglions, d'une part, du ganglion inférieur du groupe inter aortico=cave, d'autre part, du ganglion inférieur du paquet mésentérique.

On termine l'intervention par une fixation des ovaires sur la ligne médiane et la face dorsale de l'utérus.

Drainage de la loge splénique par un gros drain 40 sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en deux plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique:

-Rate: forme conservée. Poids 133 g. Dimensions 9 x 4 x 3 cm.

Aspect histologique normal avec petits corpuscules de Malpighi, peu nombreux. Leurs centres clairs sont rares et petits. Ils possèdent une discrète couronne claire. Absence de plasmocytes dans les cordons. Aucune localisation de lymphogranulomatose maligne. Aucun ganglion du hile.

-Ganglions : mésentériques et aortiques : Volumineuses vacuoles lipidiques intrasinusales avec réaction macrophagique. Sclérose systématisée à point de départ hilaire. Pas d'atteinte hodg-kinienne.

-Foie: Dans quelques territoires apparaît une fine réticulo-fibrose systématisée intra-lobulaire. Les hépatocytes sont normaux. Les cellules de Kupffer sont hyperplasiques. Il n'y a pas d'infiltrats cellulaires des espaces portes.

(En résumé, il s'agit d'une maladie de Hodgkin de type 3 (gan-
(glion cervical) stade II A, traitée avant l'intervention par radiothéra-
(pie en mantelet, sus-diaphragmatique. Stade clinique confirmé après l'in-
(tervention. Pas d'atteinte splénique ni hépatique.

Observation n° 3-

FIG... Sylviane, 25 ans.

Clinique :

La maladie débute en février 1969 par des adénopathies cervicales bilatérales. En juin 1969, une adénopathie sus-claviculaire est biopsiée. Elle permet le diagnostic de maladie de Hodgkin de type 2. Apparaissent, à cette époque, des adénopathies médiastinales et de la fièvre.

La lymphographie ne permet pas d'affirmer l'atteinte des ganglions latéro-aortiques.

Le foie est normal cliniquement.

Le spléno-gramme isotopique ne révèle pas d'anomalie.

On traite la malade par radiothérapie sus-diaphragmatique (Kaplan supérieur) avant l'intervention. Stade II B.

Compte-rendu opératoire du 10.X.1969 :

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

La rate est très discrètement augmentée de volume, mais d'apparence strictement normale.

Le foie est gros surtout au niveau du lobe droit.

L'exploration ganglionnaire montre que les chaînes iliaques droites et gauches sont normales. Il existe environ à 5 cm de la bifurcation aortique

un gros ganglion interaortico-cave, un petit paquet ganglionnaire intra-mésentérique au niveau de la partie terminale du grêle, enfin un volumineux ganglion au niveau du pédicule hépatique. Il n'existe pas de ganglion sur le trajet de l'artère splénique.

1) On renonce à la splénectomie.

2) Biopsie d'un ganglion intra-mésentérique.

3) Biopsie hépatique.

Fermeture de la paroi sans drainage en 2 plans de nylon.

Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

1/Ganglions mésentériques:

Deux petits ganglions dépourvus de traces de lymphographie. Formations lymphoïdes bien ordonnées, avec quelques follicules périphériques à centre clair comportant quelques plasmocytes. Importante distension des sinus, surtout médullaires, avec catarrhe chronique.

Ce sont en somme des altérations ganglionnaires tout à fait banales. Aucun processus hodgkinien n'y est figuré. Pas d'éléments cellulaires anormaux.

2/Biopsie hépatique:

Fragment de foie bordé d'un côté par la capsule d'enveloppe qui est épaissie. Ordination lobulaire normale, formée d'hépatocytes normaux. Hyperplasie kupfférienne. Mais il faut noter une importante sclérose périportale et surtout périhépatocytaire. Autour des veines sus-hépatiques dont la paroi est épaissie et fibreuse, s'étalent "en étoile" de petites travées fibreuses cheminant dans les espaces de

Diss. Ce tissu fibreux est "pur", dépourvu d'infiltrats cellulaires.

La signification de cette sclérose hépatique, certainement anormale, est difficile à préciser. Elle ne représente certainement pas un processus hodgkinien et peut résulter de causes diverses, desquelles on ne peut exclure a priori le rôle éventuel des médications administrées.

(Il s'agit donc d'une maladie de Hodgkin de type 2 (ganglion sus-claviculaire), opérée au stade II B et traitée par radiothérapie sus-diaphragmatique avant l'intervention. Confirmation stade clinique II B. On (ne peut mettre en évidence ni d'atteinte splénique (rate non prélevée) ni (d'atteinte hépatique.

Observation n° 4-

ROU... Bernard, 17 ans.

Clinique :

Apparition, en juin 1962, d'une adénopathie cervicale droite qui est biopsiée et affirme la maladie de Hodgkin type 1. Une rémission clinique a lieu après une radiothérapie locale. Deux nouvelles poussées ganglionnaires cervicales et sus-claviculaires en octobre 1963 et juillet 1965 sont traitées de la même façon.

En septembre 1968, réapparition des ganglions cervicaux. La spléno-gramme laisse un doute sur l'intégrité de la rate; la lymphographie est normale. Il n'y a pas d'hépatomégalie. On institue une radiothérapie sus-diaphragmatique en mantelet avant l'intervention. Stade II A.

Compte-rendu opératoire du 11.II.1969 :

Localisation splénique d'une maladie de Hodgkin.

Médiane xypho-pubienne ne descendant pas toutefois jusqu'au pubis.

Splénectomie facile d'avant en arrière d'une rate de volume presque normal, comportant toutefois un pôle supérieur qui paraît un peu augmenté de volume et un peu ferme.

Effondrement du petit épiploon qui permet de constater qu'il n'y a pas de ganglion pathologique le long de l'aorte sus-coeliaque, ni sur les chaînes hépatique, splénique et coronaire stomachique. Dans la région sous-mésocôlique, on explore les chaînes mésentériques, les chaînes iliaques latéro-aortiques et latéro-cave qui ne comportent pas d'adénopathies sauf sur la chaîne inter aortico-cave. Immédiatement sous le 3ème duodénum, on trouve quelques petits ganglions dont on prélève les deux plus gros.

Fermeture pariétale en un plan de fil fin non résorbable sur le péritoine. Points séparés sur l'aponévrose. Agrafes sur la peau. Un drain n°30 mis en place dans la loge splénique.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : 150 g. Elle mesure 13 x 7 x 4 cm. La capsule est fine. Les vaisseaux du hile sont normaux. Il n'y a pas de ganglion hilaire. Sur les tranches de section, on découvre, près du hile, une formation nodulaire blanchâtre manifestement tumorale, d'environ 5 mm de diamètre.

Sur les prélèvements histologiques, ce nodule mal limité est constitué par une prolifération de cellules réticulaires avec

nombreux éléments de type Sternberg. Il s'y associe quelques plasmocytes et des polynucléaires éosinophiles ainsi que de nombreux lymphocytes. La structure splénique au niveau de ce nodule est totalement détruite et l'on reconnaît de plus une discrète fibrose pénicillée. Le reste du parenchyme splénique est tout à fait normal avec des corpuscules de Malpighi présentant souvent de larges centres clairs. Il n'y a aucune autre localisation tumorale.

En somme, c'est l'aspect inhabituel d'une petite formation tumorale nodulaire unique siégeant en plein parenchyme splénique correspondant à une extension d'une maladie de Hodgkin du type 3 de Lukes.

(En résumé, maladie de Hodgkin de type 1 (ganglion cervical)
(
(traitée en sus-diaphragmatique avant l'intervention. Stade clinique
(
(II A.
(
(Après l'intervention, rectification du stade en III A, avec
(atteinte nodulaire unique de la rate. Le foie n'est pas biopsié.

Observation n° 5-

FOU... André - 40 ans -

Clinique :

Apparition en mars 1969 d'une adénopathie cervicale droite. La biopsie révèle une maladie de Hodgkin de type 1. Il n'y a ni hépato, ni splénomégalie. La lymphographie n'est pas concluante.

Le malade est traité par radiothérapie sus-diaphragmatique ("Kaplan supérieur"). Stade I A

Compte-rendu opératoire du 14.X.1969 :

Médiane xypho-pubienne. Rate légèrement augmentée de volume, non tumorale, libre. Il existe une petite rate dans le pédicule. Pas d'adénopathie dans l'étage sus-mésocôlique. Foie de volume et d'aspect normal. Biopsie hépatique. L'exploration de la région sous-mésocôlique ne montre pas d'adénopathie macroscopique sauf au niveau de l'iliaque externe droite où l'on prélève un ganglion légèrement augmenté de volume.

Splénectomie, rate en place, facile.

Reconstitution de l'angle de His. Suspension de la grosse tubérosité au diaphragme. Drain sous-phrénique gauche. Paroi en 3 plans. Catgut chromé. Nylon.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : mesure 10 x 6 x 4 cm et pèse 155 g. La capsule est normale. La pulpe blanche est représentée par des corpuscules de Malpighi de petite taille. Un très petit nombre d'entre eux présentent des centres clairs. Quelques-uns présentent, entre les éléments lymphocytaires, quelques plasmocytes ainsi que des dépôts hyalins. La pulpe rouge est tout à fait normale avec quelques plages congestives et hémorragiques. Aucune altération des vaisseaux. Aucune localisation hodgkinienne. Pas de ganglion du hile.

Donc, rate de morphologie normale sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin.

-Biopsie hépatique : Capsule fine, travées hépatiques normales; pas d'hépatosidérose. Pas d'ictère. Hyperplasie kupfférienne.

Les espaces portes sont un peu plus larges que normalement avec un discret infiltrat lymphocytaire et histiocytaire et quelques néo-ductules. Pas de sclérose systématisée. Aucune localisation hodgkinienne. Mais présence de deux petits îlots fibreux paraportaux avec granulome polymorphe et cellules réticulaires douteuses mais non franchement tumorales.

-Ganglion iliaque externe droit : Le ganglion présente l'aspect caractéristique d'un ganglion de lymphographie avec de très nombreuses vacuoles lipidiques optiquement vides cernées de nombreux plasmodes multinucléés, avec dans le parenchyme restant quelques centres clairs et des îlots de cellules épithélioïdes. Aucune localisation de la maladie de Hodgkin. Aspect caractéristique d'un ganglion de lymphographie avec intense réaction macrophagique et plasmodiale autour de la substance injectée.

(En résumé, maladie de Hodgkin de type 1 (ganglion cervical) au
(
(stade I A, confirmé après laparotomie, sans localisation splénique ni
(
(hépatique.

Observation n° 6-

NAU... Francis, 24 ans -

Clinique :

La maladie débute en juillet 1966 par des adénopathies cervicales et sus-claviculaires bilatérales ainsi que des signes généraux.

La biopsie d'un ganglion cervical gauche affirme le diagnostic et précise le type 3 de Lukes de la maladie de Hodgkin. On traite ce malade au stade II B par radiothérapie sus-diaphragmatique et Velbé; en avril

1969, une lymphographie pathologique conduit à l'intervention.

Stade III B.

Compte-rendu opératoire du 27.V.1969 :

Médiane à cheval sur l'ombilic.

Rate augmentée de volume, régulière, libre.

Foie normal. Biopsie.

Pas d'adénopathie sus-mésocôlique. Volumineux ganglion au niveau de la bifurcation aortique, au niveau du promontoire; exérèse. Pas d'adénopathie macroscopique sous-mésocôlique, en dehors de petits ganglions le long du bord gauche de l'aorte.

Splénectomie, rate en place. Drain sous-phrénique gauche. Paroi en 3 plans. Catgut chromé. Nylon.

Compte-rendu anatomo-pathologique:

-Rate : mesure 15 x 10 x 5 cm. Elle pèse 380 g. La surface est dans l'ensemble lisse. La forme est conservée. A la coupe, on découvre, près du bord antérieur, une formation tumorale nodulaire blanc-jaunâtre à contours polycycliques, de forme grossièrement sphérique et dont le diamètre atteint 5cm. Il n'y a pas d'autres localisations.

Les prélèvements effectués au niveau de la rate montrent une pulpe blanche bien développée avec quelques petits centres clairs et une pulpe rouge normale. Au contact de la formation nodulaire tumorale, les sinus sont souvent dilatés et contiennent une grande quantité de sang. La formation tumorale elle-même est constituée par des bandes de fibrose hyaline entourant des îlots de lymphocytes au sein desquels on reconnaît des cellules réticulaires malignes, quelques rares

cellules de Sternberg et des polynucléaires éosinophiles. Les plasmocytes sont peu nombreux.

Un ganglion hilaire est normal.

-Le ganglion prélevé mesure 2 x 1 x 0,5 cm.

La structure a totalement disparu. Elle est remplacée par un tissu très dense infiltré par un très grand nombre d'éléments éosinophiles et au sein duquel on reconnaît des nodules polymorphes granulomateux comportant des polynucléaires éosinophiles, des plasmocytes, des lymphocytes entourant une prolifération réticulaire maligne avec nombreuses cellules de Sternberg authentiques.

L'aspect est ici caractéristique du type 3 de Lukes

-Le foie a conservé une structure tout à fait normale. La capsule est fine. Les espaces portes sont simplement le siège d'un infiltrat lymphocytaire important. Aucune localisation hodgkinienne.

- Donc, localisation splénique unique sous forme d'une masse de 5 cm de diamètre environ. Atteinte d'un ganglion du promontoire. Pas d'atteinte hépatique.

(En résumé, il s'agit d'une maladie de Hodgkin ayant présenté
(plusieurs poussées ganglionnaires traitées par radiothérapie locale
(puis par "Kaplan supérieur".
(

(Le stade clinique III B est confirmé après l'intervention -type
(histologique 3- avec atteinte splénique et d'un ganglion du promontoire.
(
(Pas de localisation hépatique.

Observation n° 7 -

CHE... Bernard, 34 ans -

Clinique :

Découverte en février 1968, de ganglions cervicaux biopsiés (maladie de Hodgkin, type 1-3) et axillaires droits. La lymphographie est difficile à interpréter. Le splénogramme est normal. Le foie est normal cliniquement. Stade II B.

Le malade reçoit une radiothérapie sus-diaphragmatique en mantelet, puis une radiothérapie sous-diaphragmatique en Y inversé (Kaplan inférieur).

Compte-rendu opératoire :

Maladie de Hodgkin: splénectomie.

Médiane à cheval sur l'ombilic. Rate un peu augmentée de volume, non tumorale. Splénectomie facile, 350 g.

Biopsie hépatique.

Petits ganglions dans le hile splénique d'aspect pathologique: exérèse. Petits ganglions nombreux dans le mésentère aussi bien à sa racine qu'au contact de l'intestin, mais semblant inflammatoires : biopsie. Les chaînes aorto-iliaques semblent normales.

Drain sous-phrénique gauche. Reconstitution de l'angle de His en un plan. Paroi en trois plans.

Compte-rendu anatomo-pathologique:

-Rate : Elle pèse 200 g. Dimensions: 12 x 7 x 4 cm. Aspect extérieur normal. Capsule fine. Sur la tranche de section, présence de plusieurs petits nodules blanchâtres de quelques mm de diamètre.

Le plus volumineux, de siège sous-capsulaire, atteint 5 mm.

Les prélèvements effectués sur le parenchyme splénique permettent de découvrir une pulpe blanche représentée par des corpuscules de Malpighi de taille variable, mais parfois assez volumineux, présentant même quelquefois des centres clairs bien développés. La pulpe rouge est normale, mise à part une certaine éosinophilie et une plasmocytose. Le fait majeur est représenté par les localisations hodgkiniennes qui correspondent aux petites formations blanchâtres découvertes macroscopiquement. Il s'agit de granulomes hodgkiniens avec fibrose interstitielle, des cellules de Sternberg authentiques et des cellules d'aspect épithélioïdes.

Dans le hile de la rate, on découvre 2 très petits ganglions qui sont le siège de nappes de cellules macrophagiques d'aspect épithélioïde, au sein desquelles on reconnaît de rares plasmocytes, d'assez nombreux éosinophiles, des cellules réticulaires atypiques et quelques cellules de Sternberg. L'artère est le siège d'une endartérite marquée.

Donc, présence de petits nodules ne dépassant pas 5 mm de diamètre, disséminés dans le parenchyme splénique, correspondant à des localisations de maladie de Hodgkin du type 3 de Lukes.

-Biopsie hépatique :

Stéatose micro- et macro-vacuolaire péri-sus-hépatique avec discret ictère et hyperplasie kupfférienne. Épaississement fibreux discret des espaces portes avec infiltrat lympho-histiocytaire non spécifique, et rares plasmocytes et éosinophiles. Fibrose intralobulaire systématisée ébauchée. Pas de localisation hépatique de la maladie de Hodgkin.

-Ganglion splénique :

Petit ganglion présentant de larges plages de cellules épithélioïdes avec bouleversement de l'architecture. Surtout, on note la présence de cellules de Sternberg ainsi que de rares plasmocytes.

Au total, localisation hodgkinienne de type 1 de Lukes.

-Ganglion mésentérique :

Structure d'ensemble conservée.

Follicules bien visibles avec de petits centres clairs.

Réticulohistiocytose sinusale marquée, avec, de plus, hyperplasie réticulaire des cordons médullaires avec présence d'éléments d'aspect épithélioïde, plasmocytes et éosinophiles.

Il n'a pas été vu de cellules réticulaires malignes, ni de cellules de Sternberg.

Ce ganglion ne semble présenter que des lésions purement réactionnelles.

(Donc, il s'agit d'une maladie de Hodgkin diagnostiquée sur
(
(un ganglion cervical de type 1-3, traitée par radiothérapie sus-
(
(et sous-diaphragmatique. Le stade clinique est modifié de II B en
(
(III B. La rate est envahie et présente un type histologique 3 de
(
(Lukes, le ganglion hilair un type 1. Pas d'atteinte hépatique.

Observation n° 8 -

BUH... Nicole, 26 ans -

Clinique :

Le diagnostic de maladie de Hodgkin est posé à la biopsie

d'un ganglion sus-claviculaire apparu en janvier 1965 (type 3). On traite la malade par radiothérapie locale. Deux nouvelles poussées avec localisations ganglionnaires médiastinales (octobre 1967) et axillaires et sus-claviculaires (janvier 1969) font prescrire Velbé et radiothérapie locale.

L'apparition de splénomégalie et d'hépatomégalie en septembre 1969 évoque un stade III A.

La malade est traitée par Velbé. (Lymphographie contre-indiquée)

Compte-rendu opératoire du 9.X.1969 :

Splénectomie.

Incision médiane sus et sous-ombilicale.

Rate très augmentée de volume, libre, de coloration et d'aspect extérieur non modifiés.

Splénectomie, rate en place. Ligature première de l'artère et de la veine spléniques. Il existe un feutrage ganglionnaire extrêmement important au niveau du hile de la rate comportant, d'une part, des ganglions, et, d'autre part, des plaques d'induration lymphatique qui gênent la dissection, en particulier vers le haut. Si bien que pour la ligature des derniers vaisseaux courts, la rate doit être extériorisée. Hémostase qui paraît excellente. Deux drains de Penrose.

Par ailleurs, mise en place des ovaires sur la ligne médiane par plusieurs points, les solidarisant à la face postérieure de l'utérus.

Biopsie hépatique. Le foie a une morphologie, un volume, un aspect normaux à l'inspection et à la palpation.

Il existe enfin de très nombreuses adénopathies. Les plus

importantes sont la région coeliaque où les ganglions atteignent le volume d'un petit oeuf, dans la région du pédicule hépatique où les deux ganglions de l'hiatus ont atteint un volume double de celui d'un haricot; dans le mésentère ainsi que dans les épiploons de la petite courbure et épiploon gastro-hépatique.

Par contre, les adénopathies préaortiques ne semblent pas très volumineuses, à l'origine de l'artère iliaque primitive droite, sur la veine cave inférieure, dans son segment d'origine.

Au niveau de la margelle du petit bassin, le long des vaisseaux iliaques primitifs et iliaque externe gauche, il n'y a pratiquement pas d'adénopathies, sauf, comme il a été dit, tout à fait à l'origine de l'iliaque primitive droite.

Biopsie d'un ganglion de l'épiploon gastro-splénique .

Fermeture pariétale banale.

Compte-rendu anatomo-pathologique:

-Rate : Volumineuse rate mesurant 20 x 9 x 7 cm, et pesant 1.040 g. Surface déformée par des formations tumorales très nombreuses de 1 à 3 cm de diamètre. La tranche de section permet de préciser que ces nodules tumoraux sont groupés et présentent une tendance à la confluence; ils sont, de plus, disséminés dans tout le parenchyme splénique.

Sur les prélèvements histologiques, ces formations nodulaires occupent la place des corpuscules de Malpighi. Ils sont constitués les uns par un granulome polymorphe siégeant dans un tissu scléro-hyalin avec des cellules de Sternberg, les autres par des groupes

de cellules réticulaires malignes avec également des cellules de Sternberg typiques.

La pulpe rouge entre les tumeurs est le siège d'une fibrose cordonale systématisée avec des sinus béants. Un ganglion de 15 mm de diamètre occupe le hile. Sa structure est profondément bouleversée par d'épaisses masses fibreuses qui morcellent le parenchyme en nodules riches en lymphocytes, en cellules réticulaires atypiques avec cellules de Sternberg, et parfois en plasmocytes et éosinophiles.

En somme, localisation splénique et ganglionnaire d'une maladie de Hodgkin. Les lésions spléniques répondent au type 3 de Lukes (Rye). Celles du ganglion hilair correspondent à une forme sclérosante nodulaire (type 2).

-Ganglion mésocôlique : Il est également le siège de lésions hodgkiniennes se traduisant essentiellement par des nappes de cellules réticulaires malignes avec des cellules de Sternberg, et accompagnées de nombreux lymphocytes. La sclérose reste uniquement représentée par une sclérose pénicillée avec ébauche de constitution de lames fibreuses mutilantes. Maladie de Hodgkin de type 2 de Lukes (Rye).

-Biopsie hépatique : Les hépatocytes ont une morphologie normale. La capsule est épaissie par une sclérose assez dense. On voit de nombreux polynucléaires dans la lumière des sinusoides au contact de la capsule; mais la lésion majeure est représentée par une sclérose de topographie péri-sus-hépatique et péri-portale. Il s'y associe une sclérose pénicillée systématisée avec discrète hyperplasie kupfférienne. Discret infiltrat lymphocytaire et histiocytaire des espaces portes.

Pas de foyer tumoral....

Cette sclérose périvasculaire et systématisée est d'interprétation difficile en raison de son absence de spécificité. Les thérapeutiques mises en oeuvre sont peut-être à incriminer.

(En résumé, maladie de Hodgkin type 2-3 (ganglion sus-cla-
(viculaire) traitée par radiothérapie locale (aires superficielles)
(et Velbé avant l'intervention, opérée au stade III A; confirma-
(tion post-opératoire avec atteinte de la rate (type 3), des gan-
(glions hilaires et abdominaux (type 2). Pas de localisation hépa-
(tique.

Observation n° 9 -

GAN... Robert , 43 ans -

Clinique :

Apparition en janvier 1969 d'une adénopathie inguinale gauche et de signes généraux. La biopsie affirme la maladie de Hodgkin type 3. Petite hématomégalie. Rate normale cliniquement. La lymphographie est pathologique. On instaure une radiothérapie sous-diaphragmatique en Y inversé ("Kaplan inférieur").

En mai 1969, splénomégalie et l'apparition d'un ganglion axillaire (stade III A) conduisent à intervenir chirurgicalement.

Compte-rendu opératoire du 9.VI.1969 :

- Diagnostic pré-opératoire : Maladie de Hodgkin confirmée par biopsie ganglionnaire qui présente actuellement une splénomégalie, un gros foie et une récurrence ganglionnaire axillaire.
- Diagnostic per-opératoire : Le même.

1°) Médiane sus-ombilicale dépassant l'ombilic vers le bas d'un bon travers de main. Exploration de la cavité abdominale. Le foie est gros, mais sans nodule, ni tumeur intra-hépatique, ni aspect cirrhotique. Sa couleur, par contre, se rapproche d'un gris violet qui ne paraît pas très normal. Biopsie du bord antérieur du lobe gauche.

Exploration des chaînes ganglionnaires. On perçoit, sur les chaînes iliaques, surtout du côté droit, quelques petits ganglions qui se trouvent à la jonction de l'iliaque externe et de l'hypogastrique. Le long de l'aorte et de la veine cave, et à la racine du mésentère, on ne trouve pas d'adénopathie manifeste. Par contre, on a l'impression de percevoir quelques ganglions en regard du bord supérieur de la tête du pancréas.

Par ailleurs, la cavité abdominale est normale.

La rate est augmentée de volume, sans formation tumorale, sans adhérence particulière. Splénectomie d'avant en arrière sans problème notable.

L'intervention abdominale est terminée par la mise en place d'un petit frain dans la loge splénique. Fermeture pariétale en un plan péritonéal de nylon fin, du nylon 1 sur l'aponévrose, des points séparés sur la peau.

2°) Biopsie d'un ganglion de l'aisselle.

Incision le long du bord postérieur du grand pectoral. Abord de la chaîne ganglionnaire axillaire qui comporte un chapelet de petits ganglions. On biopsie deux d'entre eux. Fermeture en deux plans, sans drainage.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Splénectomie : Rate de 350 g. mesurant 16 x 10 x 5 cm.

Surface lisse, capsule fine, Petits ganglions hilaires. A la coupe, multiples nodules de taille variable, de quelques millimètres à quelques centimètres, parfois confluents et dont la teinte blanc-grisâtre tranche sur le fond rouge. Les lésions sont diffusées à l'ensemble de la rate qui présente ainsi un aspect porphyre.

Sur les coupes histologiques, les lésions apparaissent sous forme de nodules granulomateux, constitués par une prolifération réticulaire avec cellules de Sternberg typiques, accompagnées de quelques lymphocytes, de quelques plasmocytes, et de très nombreux histiocytes et polynucléaires éosinophiles. Ces nodules occupent la place des corpuscules de Malpighi et sont centrés par des artérioles normales. Ils confluent souvent en masses plus importantes cernées d'un tissu scléreux.

Les ganglions hilaires sont le siège d'une prolifération tumorale réticulaire avec cellules de Sternberg et granulomes. Leur architecture est totalement détruite. Une fibrose en nappe dense contribue à les remanier.

En somme, localisation splénique et ganglionnaire d'une maladie de Hodgkin du type 3 de Lukes (Rye).

-Biopsie du foie : Les espaces portes sont le siège d'une sclérose qui élargit parfois leur surface. On y reconnaît un infiltrat inflammatoire fait de lymphocytes, de quelques plasmocytes et de polynucléaires souvent éosinophiles. Pas de localisation hodgkinienne,

mais présence d'un foyer paraportal fibreux infiltré d'éléments polymorphes. Les hépatocytes présentent quelques signes de souffrance et une discrète stéatose. Hyperplasie kupfférienne.

Ganglions axillaires. Deux ganglions mesurant respectivement 2 cm et 1 cm. Tous deux représentent des lésions semblables à celles des ganglions hilaires de la rate. Sclérose diffuse. Prolifération réticulaire avec cellules de Sternberg, granulome polymorphe riche en éosinophiles.

Ces lésions sont celles d'une maladie de Hodgkin du type 3 de Lukes (Rye).

(En résumé, maladie de Hodgkin diagnostiquée sur un ganglion
(
(inguinal (type 3) traitée par "Kaplan inférieur" en pré-opératoire.
(
(Stade III A confirmé à l'intervention, avec atteinte splénique et
(
(des ganglions hilaires (type 3). Pas d'atteinte hépatique.

Observation n° 10 -

LEW... Alain, 21 ans -

Clinique :

La maladie débute en février 1968 par un ganglion (de topographie non précisée, sus-diaphragmatique) qui est biopsié et affirme le diagnostic de maladie de Hodgkin type 3. Le traitement est constitué de polychimiothérapie. En août 1969, apparaissent un ganglion inguinal et des lésions cutanées. Lymphographie et splénogramme sont normaux.

Stade III B.

Compte-rendu opératoire du 23.X.1969 :

Laparotomie exploratrice, pour maladie de Hodgkin...

Incision xypho-pubienne. On trouve :

1°-une rate d'aspect normal, mobile, non tumorale,

2°-un foie normal,

3°-un volumineux ganglion situé sur la face externe de l'artère iliaque externe droite. On le prélève. Un ganglion sur la face antérieure de l'artère iliaque externe gauche; comme il est situé beaucoup plus bas que le précédent, qu'il est petit, de la taille d'un pois, on renonce à le prélever et on le clippe.

Il n'existe, par ailleurs, aucune adénopathie perceptible.

Splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin.

Biopsie hépatique sur le bord antérieur du lobe gauche.

On termine l'intervention par un drainage par un drain 40 dans la loge splénique, sortant par contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Poids 182 g. Dimensions 13 x 8 x 4 cm. Forme normale, capsule lisse. Pas de ganglion du hile. Tranche de section homogène, sans aucune formation tumorale.

La pulpe blanche est constituée par des corpuscules de Malpighi de petite taille, présentant quelquefois un petit centre clair.

La pulpe rouge est le siège d'une fibrose cordonale tantôt ébauchée, tantôt franche, avec quelques macrophages chargés d'hémosi-

dérine. Sur le prélèvement systématique intéressant le hile, on reconnaît un petit ganglion qui comporte simplement une réticulo-hystio-cytose sinusale. Les branches de la veine sont normales. L'artère est le siège d'une endartérite fibreuse.

Réticulo-fibrose des cordons de la pulpe rouge, sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin.

-Ganglion iliaque externe droit : Profonds bouleversements de la structure ganglionnaire en raison d'un développement d'un granulome hodgkinien typique avec cellules de Sternberg, fibrose et nombreuses cellules d'allure épithélioïde.

C'est l'aspect d'une maladie de Hodgkin du type 3 de Lukes (Rye).

-Biopsie hépatique : Hépatocytes normaux. Hyperplasie kupfférienne. Espaces portes normaux. Les seules lésions notables sont représentées par une fibrose systématisée qui suit les sinusoides et entoure les veinules sous-hépatiques. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin au point biopsié.

(En résumé, maladie de Hodgkin type 3, stade III B, confirmé
(
(après la laparotomie (traitée avant l'intervention par chimiothérapie),
(
(avec atteinte ganglionnaire abdominale, sans localisation splénique ni
(
(hépatique.

Observation n° 11-

BAU... René, 43 ans -

Clinique :

La biopsie d'un ganglion cervical droit apparu en février

1960 porte le diagnostic de maladie de Hodgkin. On irradie localement le ganglion. Un ganglion axillaire est irradié en 1966. Une nouvelle poussée au début de 1969 se traduit par des douleurs abdominales, une lymphographie et un spléno-gramme pathologiques. Stade III B.

Compte-rendu opératoire du 11.III.1969 :

Diagnostic : Maladie de Hodgkin.

Exploration abdominale. Splénectomie et biopsie ganglionnaire.

Incision médiale sus et para-ombilicale. Exploration de la cavité abdominale.

La rate est sensiblement augmentée de volume, non adhérente.

Il existe d'assez importantes masses ganglionnaires dans la région préaortique sur toute la hauteur de la cavité abdominale. Il n'existe, par contre, pas de ganglion dans la racine du mésentère. Le foie est d'aspect normal.

On pratique donc une splénectomie assez difficile du fait de la brièveté de l'épiploon pancréatico-splénique, puis des prélèvements ganglionnaires, d'abord dans le territoire splénique; par l'arrière-cavité des épiploons, on prélève un ganglion situé sur l'origine de l'artère hépatique, puis un ganglion rétro-pancréatique après décollement duodéno-pancréatique, enfin un ganglion situé au contact de la veine iliaque primitive gauche. On termine par une biopsie hépatique.

Révision de l'hémostase qui est correcte. Paroi en deux plans au nylon, sans drainage.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Elle pèse 300 g, et mesure 15 x 10 x 4 cm. Sur la face antérieure et externe, près du bord inférieur, on découvre un hématome sous-capsulaire d'environ 5 cm dans son plus grand diamètre. Pas de ganglion dans le hile. A la coupe, présence de très nombreuses formations nodulaires blanchâtres groupées en amas et parfois confluentes. Ces nodules mesurent entre 1 et 3 cm de diamètre. Ces groupements nodulaires affleurent parfois à la surface et la déforment.

Sur les préparations histologiques effectuées dans les zones nodulaires, on reconnaît un granulome hodgkinien riche en plasmocytes et en éosinophiles et comportant des cellules réticulaires malignes ainsi que des cellules de Sternberg. Ces éléments sont entourés de tissu fibreux plus ou moins abondant. La rate à distance présente une pulpe rouge normale. Certains corpuscules de Malpighi sont normaux et de petite taille. D'autres comportent de larges plages de sclérose hyaline. D'autres encore sont entourés d'une nappe plus ou moins importante de cellules comportant des plasmocytes, des éosinophiles et des cellules réticulaires malignes. Les foyers granulomateux hodgkiniens occupent le centre de quelques autres corpuscules. La capsule est un peu épaissie. L'hématome observé macroscopiquement est de type récent non organisé.

-Ganglion iliaque gauche : La structure de ce ganglion est profondément remaniée en raison de la présence de larges plages fibreuses où ne persistent que quelques rares cellules lymphoïdes. On reconnaît, de plus, quelques petits foyers granulomateux avec cellules de Sternberg.

-Ganglion lombo-aortique droit : La structure en est profondé-

ment bouleversée en raison de l'association, d'une part, de plages de fibrose plus ou moins étendues, d'autre part de réactions macrophagiques et plasmodiales développées dans les sinus au contact de gouttelettes adipeuses, et d'autre part, enfin, de lésions hodgkiniennes, tantôt granulomateuses, tantôt extrêmement riches en cellules de Sternberg, réalisant presque l'aspect d'un Hodgkin-sarcome.

-Biopsie hépatique :

Les hépatocytes, chargés d'un peu d'hémossidérine, se groupent en travées normales. Aucune anomalie des espaces portes. Aucune localisation hodgkinienne.

- Donc, localisation splénique hodgkinienne pseudo-tumorale à type de granulome.

Lésions ganglionnaires complexes associant des modifications secondaires à une lymphographie et des localisations hodgkiniennes comportant des aspects de type 3 et 4 de Lukes(Rye).

(En résumé,
(
(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin diagnostiquée sur un gan-
(
(glion cervical (type non précisé), irradiations sur les aires super-
(
(ficielles, opérée au stade III B; confirmation du stade clinique avec
(
(atteinte ganglionnaire abdominale, atteinte splénique (type 3 et 4).
(
(Pas de localisation hépatique.

Observation n° 12 -

TER... Ismaelda, 34 ans -

Clinique :

Maladie de Hodgkin découverte en juin 1965 à l'occasion d'une

poussée d'adénopathies cervicales et dont on fait la preuve à la biopsie ganglionnaire. En outre, existaient des adénopathies médiastinales et une altération modérée de l'état général. Stade II B. La malade a reçu, depuis cette époque, un traitement chimiothérapique polyvalent. Après l'arrêt du traitement de chaque poussée aiguë, il s'est produit toujours une rechute au bout de 3 à 6 mois. En décembre 1968, apparition d'une splénomégalie. Il s'agit donc alors d'un stade III B probable.

Compte-rendu-opératoire : (9.XII.1968)

Médiane débordant l'ombilic en bas.

Volumineuse rate libre.

Adénopathies diffuses, hépatiques, coronaires stomachiques et spléniques gênant l'hémostase du pédicule.

Splénectomie, rate en place, assez difficile.

Drain sous-phrénique gauche.

Paroi en trois plans. Catgut chromé. Nylon.

(Pas de biopsie hépatique).

L'examen anatomo-pathologique

révèle le poids atteignant 900 g et les dimensions de la rate 20 x 13 cm.

Il existe de multiples nodules blanchâtres parenchymateux de quelques millimètres de diamètre, disséminés.

L'aspect histologique est celui d'un type 3 de Lukes avec présence de pigment d'hémolyse et avec des plages à tendance nécrotique.

(En résumé:

(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin, connue par biopsie ganglion-

(naire en juin 1965, traitée par polychimiothérapie avant l'intervention.

(Stade III B présumé. Le stade clinique se révèle, en fait, être un
(
(stade IV B, avec atteinte splénique et ganglionnaire des chaînes
(
(abdominales (type 3).

Observation n° 13 -

THI... Nicole, 25 ans -

Clinique :

Début en 1962 par une adénopathie axillaire gauche et deux adénopathies sous-claviculaires gauches. La biopsie affirme le diagnostic de maladie de Hodgkin. L'examen clinique ne révèle ni hépatome ni splénomégalie. Radio thoracique et lymphographie sont normales. On pratique une radiothérapie locale cervicale et axillaire.

Les différentes rechutes (1964, 1967 et 1968) avec localisations ganglionnaires sus-diaphragmatiques sont traitées par radiothérapie, puis par polychimiothérapie avec l'apparition d'une altération importante de l'état général. Stade II B.

Compte-rendu opératoire du 4.VI.1969 :

Laparotomie exploratrice.

Médiane xypho-pubienne. On note d'emblée la présence d'une ascite de moyenne abondance séro-fibrineuse.

Le foie est énorme et c'est essentiellement le lobe droit qui paraît hypertrophié: il contient une localisation tumorale de la taille d'un gros poing d'adulte et diverses autres localisations plus petites.

Le lobe gauche est peu hypertrophié, mais son extrémité externe est fusionnée avec le pôle supérieur de la rate dans une même masse

tumorale qui comprend des ganglions situés le long de l'artère splénique.

D'autre part, la face externe de la rate adhère étroitement à une masse pariétale de la taille d'un oeuf de poule qui est palpable à l'extérieur dans le 11ème espace.

Au niveau des ganglions, on note des adénopathies importantes seulement au-dessus de la ligne d'insertion du mésentère. Il n'y a pas de gros ganglions au niveau de la bifurcation de l'aorte et au niveau des iliaques.

Dans ces conditions, la splénectomie apparaît comporter un risque hémorragique démesuré eu égard au profit qu'on en attend pour l'évolution de la maladie.

On décide de s'en tenir simplement à une biopsie hépatique et à une biopsie ganglionnaire. La biopsie hépatique est pratiquée sur une des localisations de petite taille du lobe droit; la biopsie ganglionnaire est pratiquée sur un ganglion de la région coeliale dont on prélève trois petits fragments.

Vérification de l'hémostase. Fermeture pariétale au niveau sans drainage.

Il est à noter que l'on n'a perçu aucune tumeur au niveau des viscères abdominaux, mais que tout le tube digestif était le siège d'un oedème en rapport manifestement avec la stase lymphatique.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Ganglions pré-aortiques : Des trois petits fragments prélevés, l'un d'eux est seulement constitué par un tissu fibreux dense, à

peu près acellulaire. Les autres représentent un granulome riche en fibroblastes, comportant quelques rares plasmocytes, quelques éosinophiles et de plus nombreux lymphocytes. Ce granulome fibreux est occupé par de nombreuses cellules très volumineuses, monstrueuses, à cytoplasme acidophile homogène, à noyau souvent énorme très basophile, sans structure. C'est l'aspect d'un granulome hodgkinien, au stade dit dystrophique, avec nombreuses cellules de Sternberg sénescents ou mourantes, souvent observé au stade terminal après multiples traitements.

-Biopsie hépatique : Le fragment de foie prélevé comporte un petit bloc de sclérose sous-capsulaire mutilante, refoulant autour de lui un parenchyme hépatique pratiquement normal. C'est une sclérose collagène très dense, à peu près dépourvue de cellules, parsemée de lymphangiectasies et de capillarectasies sanguines, englobant les vestiges canaliculaires d'un espace porte.

Il est très difficile de comprendre la signification de cette sclérose d'aspect cicatriciel qui n'a aucune spécificité morphologique. Peut-être se trouve-t-elle au voisinage d'un foyer granulomateux hodgkinien non intéressé par le prélèvement; mais cette hypothèse ne concorde guère avec ce que l'on sait des atteintes hodgkiniennes hépatiques.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin (type non précisé) opérée au stade IIB,
(
(traitée avant l'intervention par radiothérapie sus-diaphragmatique
(
(et polychimiothérapie.

(En fait, stade IV B, atteinte ganglionnaire, abdominale et
(
(probablement splénique (type 3). Atteinte hépatique non mise en éviden-
(
(ce histologiquement, mais affirmée par le compte-rendu opératoire.

Observation n° 14 -

CAP... Lucienne, 51 ans -

Clinique :

Apparition en août 1969 d'adénopathies cervicale et axillaire droite. Cette dernière est biopsiée posant le diagnostic de maladie de Hodgkin type 3.

Discrète splénomégalie. Radio thoracique normale. Lymphographie interprétée comme pathologique. Stade III A. La malade ne reçoit pas de traitement avant l'intervention.

Compte-rendu opératoire du 3.XII.1969 :

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Médiane xypho-pubienne. L'exploration abdominale montre :

- 1) Une rate augmentée de volume, mobile, sans lésion macroscopique;
- 2) Un foie normal.

Il existe des adénopathies au niveau de la face externe de l'artère iliaque primitive droite qui remontent sur la face antérieure et gauche de l'aorte jusqu'à la hauteur de la mésentérique inférieure. Il existe, d'autre part, quelques petites adénopathies dans le hile splénique.

Splénectomie, rate en place, avec ligature successive aulin des artères et des veines.

Biopsie ganglionnaire d'une part d'un gros ganglion sur la face externe de l'iliaque primitive droite, d'autre part d'un petit ganglion au niveau de la face gauche de l'aorte à environ 5 cm au-dessus de la bifurcation.

Pas d'adénopathie dans le mésentère.

On termine l'intervention par une biopsie hépatique sur le bord antérieur du lobe gauche du foie, et la mise en place d'un drain dans la loge splénique sortant par une contre-incision iliaque gauche.

Fermeture de la paroi en deux plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate: Poids 350 g; taille 13 x 10 x 6 cm. Capsule fine, forme conservée. A la coupe, aucune lésion tumorale, mais présence de corpuscules de Malpighi à la limite de la visibilité.

Sur tous les prélèvements effectués, on reconnaît des corpuscules de Malpighi de petite taille, sans couronne claire, mais avec de rares et petits centres clairs riches en cellules à cytoplasme basophile. La pulpe rouge est normale, mise à part une très discrète réticulo-fibrose cordonale. On y voit d'assez nombreux plasmocytes en îlots périvasculaires et des macrophages chargés d'hémosidérine.

Les deux petits ganglions du hile présentent une fibrose systématisée au point de départ hilair, une réticulo-histiocytose nodulaire et de petits nids épithélioïdes.

-Ganglion iliaque primitif droit et ganglion aortique gauche:

Ils présentent tous deux l'aspect caractéristique de ganglions après lymphographie.

-Foie : Espaces portes discrètement infiltrés de lymphocytes et de quelques histiocytes. Travées d'hépatocytes normales. Discrète hyperplasie kupfférienne. Réticulofibrose systématisée intralobulaire.

- Au total, aucune localisation splénique de la maladie de Hodgkin, malgré un poids excessif. Réaction inflammatoire non spécifique des ganglions du hile. Lésion de résorption telle qu'on en voit après lymphographie dans les ganglions iliaque primitif droit et latéro-aortique gauche, sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin.

(En résumé,

(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin type 3 (ganglion axillaire)
(
(non traitée avant l'intervention, considérée d'abord comme un stade
(
(III A, puis se révélant, en fait, être un stade I A après l'examen
(
(des ganglions aortiques et iliaques. La rate n'est pas atteinte par le
(
(processus hodgkinien. Le foie non plus.

Observation n° 15 -

LUC... Fausto, 34 ans -

Clinique :

Apparition, en décembre 1968, de ganglions cervicaux. Ils furent biopsiés en mai 1969 où l'on affirme leur nature hodgkinienne. Ils s'accompagnent de ganglions axillaires et médiastinaux.

La lymphographie n'est pas concluante. Le splénoграмme est normal. Stade II A.

On traite le malade par radiothérapie sus-diaphragmatique "en mantelet" avant d'intervenir chirurgicalement.

Compte-rendu opératoire du 22.X.1969 :

Laparotomie exploratrice pour une maladie de Hodgkin déjà irradiée en sus-diaphragmatique.

Incision médiane débordant l'ombilic en bas. L'exploration abdominale montre des lésions considérables:

1) La rate est augmentée de volume, mais de consistance et d'apparence normales.

Par contre, il existe de très nombreuses lésions ganglionnaires:

-Au niveau des deux chaînes iliaques, surtout à droite où l'artère iliaque externe puis interne est littéralement enveloppée d'adénopathies,

-Au niveau des chaînes iliaques gauches, il existe au niveau de la bifurcation iliaque externe-hypogastrique, un volumineux ganglion de la taille d'une noix. Il existe également de nombreux ganglions latéro-aortiques gauches et interaortico-cave en regard de la naissance de l'artère mésentérique inférieure,

-Au niveau de la chaîne coeliaque, très nombreuses adénopathies, en particulier un volumineux ganglion au niveau de la naissance de l'artère gastro-duodénale,

-Enfin, il existe une infiltration de tout le pédicule splénique.

A noter, d'autre part, l'existence de petites rates accessoires au niveau du hile.

Le foie est d'apparence normale.

2) Splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin.

3) Biopsie d'un ganglion latéro-aortique gauche au niveau de la naissance de la mésentérique inférieure. Les autres masses ganglionnaires latéro-cave externes et coeliaques sont clippées.

4) On termine l'intervention par une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Drainage de la loge splénique par un drain 40 sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Petite rate de 200 g, mesurant 13 x 9 x 5 cm, de forme conservée. La capsule est normale. A la coupe, présence de petits nodules blanchâtres mesurant entre 5 mm et 20 mm de diamètre.

Les prélèvements effectués permettent de reconnaître que ces nodules blanchâtres correspondent à des formations hodgkiniennes portant une sclérose importante avec nombreuses cellules réticulaires atypiques et des cellules de Sternberg authentiques. Il s'y associe une quantité variable de lymphocytes, de plasmocytes et de polynucléaires éosinophiles. Ces lésions siègent toujours au contact de corpuscules de Malpighi et sont souvent confluentes.

Au contact, le parenchyme splénique présente une réticulo-fibrose localisée, une assez importante plasmocytose et des îlots de macrophages chargés d'hemosidérine.

Dans le hile de la rate, on découvre un ganglion mesurant environ 5 mm de diamètre. Il est le siège d'un processus tumoral hodgkinien constitué par une grande quantité de cellules réticulaires avec des

cellules de Sternberg et un granulome ainsi qu'une fibrose.

-La rate surnuméraire ne présente aucune localisation hodgkinienne. Elle est le siège d'une simple réticulo-fibrose cordonale avec présence de nombreux amas de macrophages contenant de l'hémossidéline.

-Le ganglion aortique gauche est, par contre, le siège d'un même processus tumoral hodgkinien avec, ici, comme particularité, une grande quantité de polynucléaires éosinophiles.

-Le parenchyme hépatique est normal. Aucune localisation hodgkinienne. Les espaces portes sont simplement le siège d'un très discret infiltrat lymphocytaire avec de rares polynucléaires. Il faut signaler l'existence d'une certaine hyperplasie kupfférienne et d'une minime surcharge hémossidérinique.

- En somme, présence dans la rate de foyers tumoraux présentant l'aspect d'une maladie de Hodgkin correspondant au type 3 de Lukes (Rye). Les ganglions du hile et les ganglions aortiques gauches sont également le siège de lésions hodgkiniennes qui, pour la plupart, correspondent au type 3 de Lukes (Rye). Le foie ne participe pas au processus hodgkinien, tout au moins dans la région où la biopsie a porté.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin (type non précisé) stade II A, traitée
(
(par radiothérapie sus-diaphragmatique, se révélant être un stade
(
(III A avec atteinte ganglionnaire abdominale et splénique (type 3)
(
(Pas de localisation hépatique.

Observation n° 16 -

MAG... Emile, 56 ans -

Clinique :

La maladie débute en juin 1967 par des polyadénopathies (cervicale, axillaires, sus-claviculaire).

Un ganglion sus-claviculaire gauche est biopsié en avril 1968 affirmant la maladie de Hodgkin (type 2-3).

La radio thoracique est normale. La lymphographie d'interprétation difficile. Il existe un prurit. Stade II B.

On traite le malade par radiothérapie sus-diaphragmatique "en mantelet" et chimiothérapie.

Une nouvelle poussée en décembre 1968 a lieu avec adénopathies inguinales et médiastinales. La lymphographie est pathologique en septembre 1969. Stade III B.

Compte-rendu opératoire, 15.IX.1969 :

-Diagnostic : Maladie de Sternberg à localisations cervicale, médiastinale, inguinale gauche.

-Intervention : Laparotomie exploratrice pour bilan des localisations abdominale et rétro-péritonéale, et éventuellement splénectomie.

Médiane sus-ombilicale débordant l'ombilic vers le bas d'un bon travers de main. Bilan des adénopathies.

On trouve quelques ganglions de petite taille le long des chaînes iliaque interne, iliaque primitive à droite et à gauche et des ganglions latéro-aortiques à prédominance gauche de petite taille et ne remontant pas jusqu'au pédicule rénal gauche. Il s'agit donc d'une extension lombaire modérée.

On ne perçoit pas d'adénopathie dans la région coeliaque.

Dans le mésentère, on trouve un certain nombre de ganglions de la taille d'une noisette à une noix dans la région iléo-caecale. Le reste du mésentère est indemne.

Par contre, on trouve une petite adénopathie à la racine du méso-côlon transverse, à la naissance des vaisseaux de l'angle droit, à dire la jonction du mésentère et du mésocôlon droit. Cette adénopathie est prélevée pour l'anatomo-pathologie.

Dans l'étage sus-mésocôlique, le foie est macroscopiquement indemne. A signaler qu'il n'existe pas de signe d'hypertension portale macroscopique; on ne perçoit pas d'adénopathie dans le pédicule hépatique; il n'en existe pas non plus le long de l'arc des vaisseaux spléniques.

La rate de petite taille apparaît extérieurement pathologique. Il existe, en effet, des taches blanchâtres nombreuses qui nous font penser qu'il existe là une localisation hodgkinienne, et on fait une splénectomie suivant la technique habituelle.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Poids 220 g. Dimensions 10 x 7,5 x 3,5 cm. Forme conservée. Petites plages de péri-splénite sur la face antéro-externe et le bord supérieur. A la coupe, multiples nodules blanchâtres de 1 à 5 mm de diamètre, quelquefois isolés, le plus souvent groupés en amas de 5 à 10 nodules pour réaliser par confluence des ébauches de formations tumorales. Trois petits ganglions d'aspect homogène de 2 à 5 mm de diamètre occupent le hile.

Les prélèvements effectués permettent de reconnaître des formations nodulaires irrégulières et de taille variable, se développant dans les corpuscules de Malpighi ou à leur contact. Elles sont constituées par une prolifération de cellules réticulaires au noyau manifestement atypique, associée à quelques lymphocytes, à de nombreux éosinophiles et parfois à des cellules d'aspect épithélioïdes. Tous ces éléments sont entourés par une sclérose collagène. On note par places de rares cellules de Sternberg. A distance, les corpuscules de Malpighi sont de taille variable. Certains sont volumineux et comportent un centre clair assez développé. Un foyer granulomateux est découvert dans la paroi d'une veinule trabéculaire. La pulpe rouge est le siège par places d'une réticulo-fibrose. La capsule est épaissie d'une sclérose hyaline.

Tous les ganglions du hile voient leur structure bouleversée par la même prolifération réticulaire accompagnée d'éosinophiles, de lymphocytes et de sclérose. Les cellules de Sternberg sont très nombreuses.

-Biopsie hépatique : On note une importante inégalité de taille du noyau des hépatocytes et quelques îlots de stéatose macrovacuolaire non systématisée.

Les espaces portes sont élargis, infiltrés de cellules lymphoïdes et histiocytaires, sans aspect granulomateux.

- C'est donc l'aspect d'une localisation splénique et ganglionnaire d'une maladie de Hodgkin, s'intégrant dans le type 3 de Lukes.

(En résumé,

(

(Il s'agit d'une lymphogranulomatose maligne, opérée au stade

(III B, type 2-3 (ganglion sus-claviculaire), traitée avant l'inter-
(
(vention par radiothérapie sus-diaphragmatique et chimiothérapie.
(
(Le stade clinique est confirmé à l'intervention. Il y a atteinte
(
(te de la rate, des ganglions hilaires et des ganglions abdominaux.
(
(Pas de localisation hépatique.

Observation n° 17 -

DUR... Marguerite, 31 ans -

Clinique :

La maladie débute en 1959 par des ganglions sus-claviculaires droits et gauches qui, biopsiés, permettent de poser le diagnostic, type 3.

4 nouvelles poussées ganglionnaires sont traitées par radiothérapie locale (aires cervicales, axillaires, grill costal) en octobre 1965, février 1967, août 1968 et février 1969.

En mai 1969, l'apparition d'une lacune à la scintigraphie splénique conduit à l'intervention. Stade III A.

Compte-rendu opératoire, 10.VI.1969 :

-Maladie de Hodgkin. Splénectomie.

Médiane débordant l'ombilic vers le bas.

Rate volumineuse, libre et tumorale. Adénopathie certainement pathologique dans le hile splénique. Splénectomie. Ablation des ganglions macroscopiquement pathologiques.

Pas d'adénopathie macroscopique ni sus- ni sous-mésocôlique.

Hépatomégalie non tumorale. Biopsie hépatique.

Réfection de l'angle de His en un plan. Drain sous-phrénique gauche. Paroi en trois plans, catgut chromé, nylon.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate de 670 g, mesurant 18 x 12 x 7 cm. Elle est déformée dans son ensemble, présentant un aspect globuleux. Au niveau du pôle supérieur, une formation tumorale faite de multiples nodules blanchâtres confluents apparait ombiliquée. A la coupe, on note la présence d'une formation tumorale massive occupant presque toute la partie inférieure de la rate et mesurant 12 x 8 x 5 cm. Dans le pôle supérieur, cette formation tumorale est constituée par des nodules confluents mesurant 7 x 3 x 3.

Sur les prélèvements effectués, on reconnaît l'existence d'une prolifération tumorale de type hodgkinien. Avec cellules réticulaires atypiques, nombreuses cellules de Sternberg sur un fond très fibreux remplaçant l'architecture normale de la rate. Un granulome polymorphe l'accompagne où prédominent tantôt les lymphocytes, tantôt les polynucléaires éosinophiles. A distance de la formation tumorale, le parenchyme splénique présente une pulpe rouge comportant des sinus très dilatés et une pulpe blanche faite de corpuscules de petite taille.

En somme, c'est l'aspect d'une localisation splénique d'une maladie de Hodgkin, du type 3 de Lukes, à forme massive tumorale.

-Ganglions du pédicule splénique : On note 4 ganglions volumineux, l'un mesurant 4 cm de diamètre, deux autres 3 cm, et le 4ème 2 cm de diamètre. Tous ces ganglions sont constitués par une prolifération tumorale blanchâtre en partie nécrosée. Sur tous les prélèvements

histologiques, on retrouve l'aspect typique d'une prolifération granulomateuse de Hodgkin polymorphe avec cellules de Sternberg, au sein de nappes fibreuses et souvent centrées par des foyers de nécrose.

-Rate surnuméraire : Il s'agit bien d'une rate surnuméraire de structure tout à fait normale, sans aucune localisation hodgkinienne.

-Biopsie hépatique : Il n'y a pas d'extension tumorale dans le foie, malgré l'aspect macroscopique qui aurait pu le faire suspecter lors de la dissection des prélèvements. Par contre, on note de profondes modifications du parenchyme hépatique. Il existe, en effet, une stéatose périportale et médio-lobulaire avec des signes de souffrance des éléments cellulaires et quelques éléments de régénération cellulaire de topographie sus-hépatique; on note également une hyperplasie kupfférienne, une fibrose épaississant les espaces portes qui sont infiltrés d'autre part d'éléments inflammatoires lymphocytaires, plasmocytaires et comportent parfois des polynucléaires éosinophiles.

Il s'agit donc d'une hépatite interstitielle avec stéatose périportale et médiolobulaire dont l'origine est difficile à préciser.

(En résumé,

(
(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin opérée au stade II A,
(
(traitée avant l'intervention par radiothérapie locale sur les aires
(
(ganglionnaires superficielles, type 3.

(
(Il existe une atteinte de la rate et des ganglions hilaires
(
(et des lésions d'hépatite interstitielle.

Observations n° 18 -

MEI ... André, 43 ans -

Clinique :

Apparition en novembre 1969 d'adénopathies cervicale droite, sous-angulo-maxillaire, médiastinales.

On biopsie un ganglion sus-claviculaire droit et on porte le diagnostic de maladie de Hodgkin type 3 de Lukes.

Il n'existe ni hépato ni splénomégalie. La lymphographie est normale. Il s'agirait donc d'un stade II A.

Compte-rendu opératoire du 17.XII.1969 :

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie de Hodgkin.

Médiane débordant l'ombilic vers le bas.

L'exploration abdominale révèle :

- 1) Un foie légèrement augmenté de volume surtout au niveau de son lobe gauche;
- 2) Une rate de volume normal mais manifestement pathologique puisqu'on palpe de très nombreux nodules de la taille d'une noix à un noyau de cerise répandus à travers l'organe.
- 3) Au point de vue ganglionnaire, les chaînes ilio-aortiques sont parfaitement libres jusqu'au bord inférieur du pancréas. En revanche, il existe de très volumineux ganglions manifestement malins au niveau du tronc coeliaque. Ces lésions ganglionnaires englobent pratiquement l'origine du tronc coeliaque et de ses trois branches. En effet, l'artère splénique est entourée d'assez nombreux ganglions. L'artère coronaire

stomachique est littéralement enveloppée d'une masse ganglionnaire indissécable; et enfin, vers l'artère hépatique, il existe également de grosses adénopathies, le tout formant un ensemble cohérent et absolument indissécable en bloc.

On réalise :

- 1/ Une splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin; à signaler l'existence d'une petite rate accessoire apparemment normale que l'on enlève également;
- 2/ Une biopsie ganglionnaire au niveau d'un ganglion coeliaque. On clippe soigneusement les différents ganglions palpés.
- 3/ Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur des deux lobes gauche et droit.

Vérification de l'hémostase. Mise en place d'un drain de 40 sortant par une contre-incision iliaque gauche.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Petite rate de 130 g mesurant 12 x 7 x 4 cm, entourée d'une capsule lisse. 4 petites formations nodulaires affleurent et déforment un peu la face antérieure. A la coupe, on retrouve un nodule polycyclique de 2 cm de diamètre près de la face antérieure, non loin du bord antérieur, ainsi que 3 amas nodulaires confluent de plus petite taille (1 cm de diamètre) disséminés en plein parenchyme.

Les prélèvements histologiques des nodules sont constitués par des plages de sclérose infiltrée de lymphocytes, plasmocytes, d'éosinophiles, ainsi que de cellules réticulaires malignes, avec

de rares cellules de Sternberg typiques. Plusieurs foyers nécrotiques sont découverts. On voit un grand nombre de cellules épithélioïdes isolées ou groupées en amas avec quelques cellules géantes de type Langhans.

-Ganglions du hile : 2 ganglions de 3 à 4 cm de diamètre chacun montrent un bouleversement de la structure avec, mêlés à des cellules épithélioïdes, plusieurs éléments réticulaires atypiques, ainsi que des cellules de Sternberg.

-Rate accessoire : Aucune localisation de la lymphogranulomatose maligne. On note seulement quelques macrophages chargés d'hémossidérine.

-Ganglion coeliaque : Présente des lésions identiques à celles des ganglions du hile: nombreuses cellules épithélioïdes, sclérose interstitielle, prolifération réticulaire atypique avec cellules de Sternberg.

-Biopsie hépatique : Les deux prélèvements effectués, l'un dans le lobe droit, l'autre dans le lobe gauche, ne montrent aucune prolifération tumorale hodgkinienne et aucune lésion si ce n'est une discrète hyperplasie kupfférienne.

- Au total, localisation splénique de la maladie de Hodgkin de type plurinodulaire, sans splénomégalie, et dont l'image histologique s'intègre dans le type 3 de Lukes. Lésions des ganglions du hile et d'un ganglion coeliaque, faites de nombreuses cellules épithélioïdes et de quelques cellules réticulaires malignes réalisant un aspect intermédiaire du type 1 et 3.

Pas d'atteinte hépatique.

(En résumé :

(
(Maladie de Hodgkin non traitée avant l'intervention qui a
(rectifié le stade clinique de II A en III A.

(
(Il existe atteinte splénique et ganglionnaire abdominale et
(
(du hile de la rate, mais pas d'atteinte hépatique.

Observation n° 19 -

RIC... Louise, 26 ans -

Clinique :

La maladie débute en août 1969 par une fièvre ~~in~~expliquée et des petits ganglions latéro-cervicaux gauches. Le diagnostic n'est pas posé.

En novembre 1969, ces mêmes adénopathies grossissent et se multiplient. Des sueurs nocturnes et un prurit apparaissent. On palpe un pôle inférieur de rate. Le foie est normal cliniquement. La lymphographie se révèle pathologique.

On conclut à un stade III B d'une maladie de Hodgkin (quoi- que non prouvée histologiquement).

Compte-rendu opératoire du 23.XII.1969 :

Laparotomie exploratrice chez une malade suspecte de maladie de Hodgkin.

Médiane débordant l'ombilic en bas. L'exploration abdominale montre :

1) Un foie légèrement augmenté de volume, mais sans aucune lésion palpable, ni macroscopiquement visible.

2) Une rate également augmentée de volume, mais sans aucune lésion

macroscopiquement évidente.

3) L'exploration des chaînes ganglionnaires montre qu'il existe de toutes petites adénopathies dures au niveau de la face externe de l'artère primitive droite et du bord droit de l'aorte jusqu'au départ de l'artère mésentérique inférieure. Au-dessus, l'aorte et la veine cave sont totalement libres de toute adénopathie. Il n'existe pas de ganglion dans la chaîne hépatique et il ne semble pas exister de ganglion au niveau du pédicule splénique. Enfin, l'exploration abdominale révèle un volumineux kyste de l'ovaire droit extrêmement mobile sur un long pédicule.

On réalise :

- 1/ Une splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin. On constate à cette occasion qu'il existe quelques petites adénopathies dans le hile de la rate que l'on retire avec l'organe.
- 2/ Des biopsies ganglionnaires rendues assez difficiles du fait de la petitesse des ganglions au niveau du promontoire à droite et au niveau du bord latéral de l'aorte au niveau de l'artère mésentérique inférieure.
- 3/ On réalise enfin une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur des deux lobes droit et gauche.
- 4/ On termine l'intervention intraabdominale par l'exérèse de ce kyste de l'ovaire dont le pédicule long et mobile est menacé de torsion.

Péritonisation soigneuse. Drainage de la loge splénique par un drain 40 sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

L'intervention se continue par une double biopsie d'une part d'un ganglion axillaire gauche avec drainage par une lame et nylon sur

la peau; d'autre part, par la biopsie d'un volumineux placard cervical gauche où aucune adénopathie n'est cliniquement décelable et où l'on se contente d'une biopsie assez large de ce placard induré. Une lame de drainage. Nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Organe présentant une hypertrophie harmonieuse.

Dimensions: 16 x 12 x 4 cm. Poids 395 g. Capsule lisse. Aspect homogène de la tranche de section avec petit semis nodulaire blanchâtre à la limite de la visibilité correspondant aux corpuscules de Malpighi.

Sur les prélèvements effectués, les corpuscules de Malpighi sont de taille normale. Certains présentent un centre clair assez volumineux avec quelques macrophages à corps tingible et des dépôts hyalins mais pas de couronne claire. Dans la pulpe rouge, les sinus sont souvent vides tandis que les cordons de Billroth sont distendus par un grand nombre d'hématies et par des plasmocytes. Par places, s'observent quelques polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Malgré les nombreux prélèvements effectués, il n'a pu être observé de foyer de lymphogranulomatose maligne.

Dans le hile les vaisseaux sont normaux. Les 4 petits ganglions découverts lors de la dissection de la pièce sont le siège d'une réticulo-histiocytose des sinus intermédiaires.

-Ganglions :

Le ganglion intitulé ganglion du pédicule splénique est le siège de lésions semblables, mais surtout dans un secteur très limité, on note une hyperplasie réticulaire marquée avec nombreux éléments

d'allure épithélioïde et quelques polynucléaires éosinophiles. La structure en ce point est effacée, le sinus marginal a disparu, et les éléments cellulaires s'étendent dans la capsule. Une seule cellule de Sternberg tout à fait typique est reconnue au milieu de ces lésions.

Les ganglions du promontoire et les ganglions latéro-aortiques et mésentériques ne montrent qu'une importante réaction macrophagique et giganto-cellulaire au contact des vacuoles lipidiques.

-Foie : Les deux biopsies intéressant les lobes droit et gauche montrent une structure normale avec simplement une infiltration assez polymorphe de certains espaces portes (lymphocytes, rares plasmocytes et quelques polynucléaires éosinophiles. Aucun foyer tumoral.

- En somme, volumineuse rate présentant une plasmocytose assez importante de la pulpe rouge avec des cordons dilatés par une grande quantité d'hématies contrastant avec des sinus vides. Pas de localisation hodgkinienne. Les ganglions du promontoire et de la chaîne mésentérique sont le siège de lésions habituellement rencontrées après lymphographie. Le fait important est la découverte d'une localisation très parcellaire dans la corticale d'un petit ganglion de la chaîne splénique sous forme de lésion s'intégrant dans le type 1 de Lukes (Rye).

-Ganglions axillaires gauches :

Deux petits ganglions mesurant l'un 7 mm, l'autre 9 mm de diamètre sont entourés par une capsule un peu épaissie. Tous deux présentent une très importante réticulo-histiocytose des sinus intermédiaires et une plasmocytose des cordons médullaires. On voit aussi quelques macrophages chargés d'hémosidérine. Mais surtout dans l'un des ganglions

on observe une formation nodulaire détruisant la structure de la corticale et constitué par une prolifération de cellules réticulaires manifestement atypiques avec quelques cellules de Sternberg. Ces éléments sont accompagnés de plasmocytes et d'éosinophiles et sont séparés par une fine sclérose pénicillée.

Un autre ganglion plus volumineux, de 15 mm de diamètre, partiellement détruit par la même prolifération réticulaire avec cellules de Sternberg siégeant cette fois dans la sclérose très importante et ne comportant que de rares lymphocytes et plasmocytes.

Enfin, un autre ganglion présente plusieurs foyers nodulaires très riches en cellules réticulaires avec quelques cellules de Sternberg. Certains nodules sont assez riches en sclérose et en éléments cellulaires polymorphes. 2 très petits ganglions au contact présentent l'aspect d'un granulome hodgkinien nécrosé.

-Ganglion cervical gauche :

Il n'y a pas de ganglion. Les masses nodulaires prélevées correspondent l'une à un foyer granulomateux hodgkinien, l'autre à un foyer de nécrose. Tous deux sont entourés par de larges plages scléreuses. Elles se développent dans un tissu musculaire strié dont les fibres sont profondément altérées avec par place des lésions à type de régression myoblastique.

- En somme, la plupart des ganglions axillaires gauches sont le siège de lésions hodgkiniennes souvent nodulaires et parcellaires. Pratiquement, tous répondent au type 3 de Lukes (Rye) avec, d'une localisation à l'autre, une sclérose et un polymorphisme cellulaire plus ou

moins important. Il faut insister sur la présence de nombreux foyers de nécrose.

(En résumé ,
(
(Maladie de Hodgkin non traitée avant l'intervention; stade
(
(III B confirmé puisqu'un ganglion du hile est très partiellement at-
(teint, mais sans autre localisation hodgkinienne abdominale.

Observation n° 20 -

DOR... Odette, 36 ans -

Clinique :

Cette malade est connue depuis 1959. Elle présente alors des adénopathies jugulo-carotidiennes, axillaires gauches et médiastinales, ainsi qu'une splénomégalie. Le diagnostic de maladie de Hodgkin est posé après ponction ganglionnaire.

La malade semble en régression clinique de 1960 à 1968 après une radiothérapie locale. En avril 1968, existent hépatomégalie et adénopathies axillaires gauches et médiastinales. La splénomégalie est à nouveau perçue. On suspecte un stade III A.

Compte-rendu opératoire du 21.VI.1968 :

Splénomégalie - Splénectomie + reconstitution de l'angle de His.

Médiane débordant l'ombilic en bas.

Volumineuse rate libre. Adénopathies spléniques, coeliaque, mais pas d'adénopathies importantes aorto-iliaques.

Foie volumineux, régulier: biopsie.

Splénectomie, rate en place, facile et non hémorragique.

Reconstitution de l'angle de His et suspension de la grosse tubérosité. Drain sous-phrénique gauche. Paroi en 3 plans, catgut chromé, nylon.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate de 735 g, mesurant 23 x 13 x 6 cm. Forme régulière. Capsule d'enveloppe mince et lisse, sans périadénite. Les coupes permettent de constater le caractère un peu ferme du parenchyme splénique. Celui-ci est de teinte rouge sombre, un peu ocre. Il est homogène, sans lésions en foyers, sans formation nodulaire de quelque volume que ce soit. On distingue avec peine le piqueté des îlots de pulpe blanche.

L'étude histologique des multiples prélèvements effectués aux dépens de cette rate précise le caractère homogène des altérations. Les corpuscules de pulpe blanche sont relativement petits mais presque tous pourvus d'un centre clair. La pulpe rouge est très congestionnée. Les hématies sont accumulées dans les sinus et infiltrent fort peu les cordons pulpaire; ceux-ci sont le siège d'une hyperplasie réticulinique et peuplés de cellules réticulaires normales, de quelques plasmocytes et de polynucléaires en petit nombre. Le fait majeur est une énorme quantité d'hémosidérine accumulée en grosses mottes dans les sinus, dans les cordons, et dans les parois vasculaires. Les appositions précisent les caractères de la population cellulaire, histiomonocytes nombreux, lymphocytes polynucléaires, pas de cellules anormales. Les altérations spléniques ont pour caractère majeur une hémosidérose importante. Elles peuvent caractériser une

splénomégalie hémolytique. La rate est histologiquement indemne de tout élément hodgkinien.

-Ganglion du hile splénique : Typique hodgkinien, sans sclérose, larges nappes de cellules réticulaires anormales. Type 4 de Lukes : Hodgkin-sarcome.

-Biopsie du foie : Parenchyme normal en tous points.

(En résumé ,
(
(Maladie de Hodgkin (type histologique non déterminé au début)
(
(irradiée au niveau des aires ganglionnaires superficielles atteintes.
(
(Le stade III A est confirmé, mais il n'y a pas d'atteinte splénique
(
(ni hépatique. Il existe cependant une localisation ganglionnaire au
(
(niveau du hile splénique (type 4).

Observation n° 21 -

LEG... Martine, 19 ans -

Clinique :

Apparition de ganglions jugulo-carotidiens droits en décembre 1967. Les ganglions biopsiés (type non précisé) révèlent la maladie de Hodgkin et on irradie l'aire correspondante.

Le bilan de la maladie fait en 1968 (février) montre des adénopathies médiastinales, une hépato-splénomégalie et une lymphographie pathologique. Un ganglion superficiel est biopsié en mai 1969: type 2. On instaure une polychimiothérapie avant d'intervenir (stade III B).

Compte-rendu opératoire du 10.VI.1969 :

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Médiane sus-ombilicale dépassant l'ombilic vers le bas d'un bon travers de main.

Exploration de l'étage sus-mésocôlique qui permet de constater que le foie est porteur de nombreux nodules blanchâtres, d'aspect étoilé, durs, dont la taille varie de celle d'une lentille jusqu'à, au maximum, 2 cm de diamètre. Ces nodules se trouvent à la fois du côté gauche et droit du foie.

La rate est augmentée de volume de façon modeste et présente un aspect polynodulaire. Son exérèse serait assez facile, mais le reste des constatations y fait renoncer.

En effet, on trouve des adénopathies le long de la veine cave sous-hépatique, dans le pédicule hépatique.

On passe à l'étage sous-mésocôlique et on constate qu'il existe de très volumineuses adénopathies dans la région sous-rénale gauche. Il en existe de moins volumineuses mais diffuses tout le long de la veine cave inférieure sous-duodénale, le long des vaisseaux iliaques, surtout du côté droit. La racine du mésentère comporte quelques micro-adénopathies. En plus, on trouve un ganglion à l'extrémité d'un diverticule de Meckel, que l'on s'abstient de réséquer, bien sûr.

Au total, il existe des lésions extrêmement diffuses à toute la cavité abdominale. On se contente donc :

1) d'une biopsie hépatique emportant un des nodules qui siègent en regard de la fossette vésiculaire,

2) on biopsie un ganglion du pédicule hépatique dont l'exérèse était simple.

Fermeture pariétale en un plan de nylon fin sur le péritoine, un plan de nylon 1 sur l'aponévrose et des points séparés sur la peau. Pas de drainage.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Biopsie du foie : Le fragment de foie se montre occupé par plusieurs formations nodulaires de petites dimensions, juxtaposées et parfois confluentes. Ce sont des nodules fibreux circonscrits. L'un d'eux est centré par une zone de nécrose acidophile homogène. Les autres sont centrés par des nappes de lymphocytes parsemées de nombreuses cellules de Sternberg.

C'est l'aspect d'une localisation hépatique d'un processus hodgkinien de type scléro-nodulaire (2 de Lukes).

Le parenchyme hépatique environnant les nodules est le siège d'une importante stéatose. Les espaces portes, un peu fibreux, ne sont pas infiltrés. L'appareil kupfférien est normal.

-Ganglion du pédicule hépatique : Ce sont deux ganglions qui ont été prélevés autour du pédicule hépatique. L'un d'eux, très petit, est histologiquement normal. L'autre (0,8 cm de diamètre) est entièrement mutilé par des lésions hodgkiniennes de type scléro-nodulaire (2 de Lukes) comportant un nombre considérable de cellules de Sternberg disséminées dans des nappes lymphocytaires assez homogènes.

(En résumé,

(

(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin de type 2 opérée au stade

(III B, traitée avant l'intervention par radiothérapie et par chimio-
(
(thérapie, mais se révélant être un stade IV B avec atteinte hépati-
(
(que et très probablement splénique (rate non prélevée) ainsi que
(
(ganglionnaire abdominale.

Observation n° 22 -

CHA... Pierre, 32 ans

Clinique :

La maladie débute en janvier 1969 par de la fièvre et une
asthénie. Des ganglions cervicaux gauches et axillaires apparaissent.
Leur biopsie apporte le diagnostic et précise le type 3. La lympho-
graphie est normale. Il n'existe ni hépato, ni splénomégalie.

On pratique une radiothérapie sus-diaphragmatique en mante-
let, complétée par un traitement de Velbé.

Une nouvelle poussée de la maladie a lieu en novembre 1969
avec réapparition de signes généraux et la lymphographie fait suspec-
ter l'atteinte des ganglions ilio-aortiques. Stade III B ?

Compte-rendu opératoire du 13.I.1970 :

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Incision médiane.

1/ Exploration de l'abdomen:

-La rate est de volume presque normal, un petit peu augmentée de
volume.

-Le foie est d'apparence absolument normale.

-L'exploration ganglionnaire ne montre pas de ganglions dans la ré-
gion coeliaque, pas de ganglions dans les chaînes aortiques. Par

contre, on trouve des ganglions assez nombreux sur les chaînes iliaques et sur toute la hauteur du mésentère.

On prélève un ganglion mésentérique au niveau d'une des premières anses jéjunales et un nodule ou un ganglion mésentérique au niveau d'une des dernières anses iléales.

2/ Splénectomie par en arrière et drainage de la loge splénique par un drain de Redon.

3/ Biopsie hépatique.

Fermeture plan par plan.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Cette rate qui pèse 190 g mesure 11 x 9 x 6 cm. La capsule est lisse, mais on devine, près du bord antérieur, quelques formations nodulaires blanchâtres d'allure tumorale. L'examen de la tranche de section vient confirmer cette impression en montrant l'existence de multiples petites formations tumorales nodulaires blanches de contour irrégulier, souvent groupées en petits amas de 1 à 2 cm de diamètre, souvent cernés d'un liseré brunâtre. Les corpuscules de Malpighi apparaissent nettement. Dans le hile est découvert un ganglion mesurant 12 mm de long.

Sur les prélèvements étudiés, les formations nodulaires occupent la place des corpuscules de Malpighi. Il s'agit de lésions à type de granulome hodgkinien polymorphe avec nombreuses cellules réticulaires anormales et nombreuses cellules de Sternberg. Ces éléments séparés par une fine sclérose sont accompagnés de lymphocytes et d'éosinophiles. Parfois, ce granulome dessine une couronne péri-corpusculaire.

Quelquefois, une sclérose collagène dense entoure ces lésions d'un cerne plus ou moins épais. Le parenchyme splénique est d'autre part le siège d'une réticulo-fibrose cordonale diffuse avec présence de nombreux îlots plasmocytaires. Les corpuscules de Malpighi ont presque tous un petit centre clair, mais leur taille reste petite.

-Nodule mésentérique au contact d'une anse iléale : Il s'agit d'un petit ganglion lymphatique entouré de graisse normale. Il présente l'aspect habituel des ganglions de ce siège avec des sinus encombrés de cellules réticulaires et de lymphocytes. Pas de localisation hodgkinienne.

-Ganglion mésentérique de la 2ème anse iléale : Cet important ganglion qui mesure 15 mm de long a une structure partiellement conservée, mais le fait majeur est la présence de cellules de Sternberg typiques, tantôt accompagnées de quelques éosinophiles avec de rares plasmocytes. Dans cette zone de prolifération réticulaire et granulomateuse, on note un bouleversement architectural ébauché et parfois une fine sclérose débutante.

-Biopsie hépatique : Les hépatocytes ont une morphologie normale. L'architecture hépatique est respectée. Quelques très rares lymphocytes occupent certains espaces portes. Pas d'atteinte de la maladie de Hodgkin.

-Ganglion hilare : Il est également le siège de lésions de lymphogranulomatose maligne de type granulomateux mixte avec nombreuses cellules de Sternberg.

- Donc, localisation splénique de la maladie de Hodgkin de type plurinodulaire sans splénomégalie importante. Association d'atteinte ganglionnaire du hile de la rate et d'un ganglion mésentérique. Pas d'atteinte hépatique.

(En résumé ,
(
(Maladie de Hodgkin diagnostiquée sur un ganglion cervical
(
(type 3, opérée en soupçonnant un stade III B. La laparotomie le con-
(
(firme. Il existe, en effet, une atteinte splénique du ganglion hi-
(
(laire, et du mésentère. Le foie semble indemne.

Observation n° 23 -

PIE... Claude, 37 ans -

Clinique :

En janvier 1965, un ganglion mastoïdien droit isolé est biopsié, et apporte la preuve de la maladie de Hodgkin (type non précisé).

Un ganglion du même territoire réapparaît 6 mois après, mais reste stable pendant 4 ans, sans traitement.

En décembre 1969, existent un ganglion cervical haut à droite et un autre à droite quelques centimètres plus bas. Leur biopsie précise le type 1 de la maladie.

Le foie et la rate sont de volume normal. La lymphographie est normale également. Stade I A avant tout traitement.

Compte-rendu opératoire du 21.I.1970 :

Incision médiane sus et sous-ombilicale.

Rate peu augmentée de volume. Splénectomie après mobilisation de la rate. Hémostase par drain de Redon.

Biopsie du foie.

Adénopathie représentée par un ganglion coeliaque sans autre ganglion préaortique ou iliaque.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Petite rate pesant 157 g et mesurant 11 x 6 x 4 cm. La capsule est lisse. A la coupe, le parenchyme paraît homogène, sans aucune formation tumorale, mais avec une pulpe blanche nettement visible sous forme d'un fin semis blanchâtre. Pas de ganglion macroscopiquement reconnaissable comme tel dans le hile.

Sur les prélèvements histologiques effectués, la pulpe rouge ne contient pas de plasmocytes et apparaît assez riche en polynucléaires éosinophiles. Quelques éléments éosinophiles, surtout au contact de certains corpuscules de Malpighi, sont à noter. Les corpuscules de Malpighi eux-mêmes sont dans l'ensemble bien reconnaissables. Certains sont très petits, ne comportant aucun centre clair; d'autres, au contraire, sont centrés par un petit centre secondaire de morphologie tout à fait normale; aucun ne présente de couronne claire. Les cellules à cytoplasme y sont rares.

Les prélèvements effectués dans le hile permettent de reconnaître des vaisseaux de morphologie normale, mais aucun ganglion lymphatique.

Donc, petite rate de morphologie normale avec une pulpe blanche bien développée sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin et sans ganglion hilaire.

-Ganglion coeliaque : N'a pas été prélevé, apparemment non atteint.

-Biopsie hépatique : La structure d'ensemble de ce foie est tout à fait conservée. Les hépatocytes ont un cytoplasme assez clair, volumineux. Les noyaux sont réguliers. Les cellules de Küpffer sont un peu plus nombreuses que normalement. Dans les espaces portes, on note un discret infiltrat essentiellement lymphocytaire. Au contact d'une veine sus-hépatique, on note un petit groupe de polynucléaires. Pas de fibrose. Pas de lésion cellulaire et hépatique. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin.

(En résumé ,
(
(Maladie de Hodgkin, (type 1), non traitée avant l'intervention
(
qui confirme le stade clinique I A.
(
(Pas d'atteinte splénique ni hépatique.

Observation n° 24 . -

BOU... Missaoudat, 16 ans -

Clinique : La maladie débute en 1959 à l'âge de 6 ans, par un ganglion jugulo-carotidien gauche. Le diagnostic n'est posé qu'après la biopsie faite en 1961, type 4. On pratique sur l'aire ganglionnaire correspondante une cobaltothérapie.

En juillet 1967, apparaissent des signes généraux importants et une masse rétro-crurale droite (10 cm x 10 cm). Les autres aires ganglionnaires sont normales à ce moment-là.

En janvier 1970, une adénopathie inguinale droite conduit à l'intervention. Stade III B.

Compte-rendu opératoire :

Splénectomie et intervention exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Incision médiane. Exploration abdominale :

1/ Le foie est augmenté de volume dans son ensemble sur les deux lobes, mais son apparence extérieure est normale.

2/ La rate semble légèrement augmentée de volume; elle n'est pas déformée extérieurement. Le pédicule splénique comporte un bon nombre de gros ganglions. On réalise donc une splénectomie associée à un curage du pédicule splénique de manière à enlever le maximum de ganglions envahis. Deux petites rates surnuméraires sont enlevées simultanément.

3/ Bilan ganglionnaire :

Dans l'étage sus-mésocôlique, les ganglions des chaînes coronaire stomachique et hépatique sont nettement hypertrophiés et très abondants. On prélève un gros ganglion au niveau de la chaîne hépatique et un autre au niveau de la chaîne coronaire stomachique, les deux emplacements de ces ganglions étant marqués par des clips.

Dans l'étage sous-mésocôlique, il existe des ganglions dans le mésentère assez nombreux, assez volumineux et répartis sur toute la hauteur. L'un d'entre eux est prélevé. Il existe quelques rares ganglions pré-aortiques et latéro-aortiques. On prélève un ganglion pré-aortique en regard de l'origine de la mésentérique inférieure. Les chaînes iliaques gauches sont indemnes.

Par contre, à droite, on note au niveau du canal inguinal,

en dedans de la veine fémorale, le pôle supérieur de la masse ganglionnaire perçue dans le triangle de Scarpa. Cette masse ganglionnaire s'arrête net au niveau de l'arcade crurale et resterait accessible à une exérèse chirurgicale en passant par voie inguinale. Au-dessus, il n'existe pas d'autres ganglions sur les vaisseaux iliaques droits, mais un envahissement par une coulée dont il est difficile de dire s'il s'agit d'une coulée post-radiothérapique ou d'une coulée par envahissement lymphatique. L'ouverture de ces tissus est très hémorragique. Ce tissu est maximum au niveau des vaisseaux iliaques primitifs. A ce niveau, il est cerné par 4 clips. Un clip est également mis au pôle supérieur de la masse inguino-crurale, et un autre au regard du ganglion latéro-aortique.

4/ On termine l'intervention par la réposition sur la ligne médiane des deux ovaires et par une biopsie hépatique.

Le reste de l'exploration abdominale est normale. Fermeture plan par plan après drainage de la loge splénique par un Redon.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Splénectomie : Rate pesant 200 g, mesurant 17 x 8 x 3 cm.

Forme conservée. Capsule lisse. A la coupe, pas de formation tumorale. La pulpe blanche apparaît bien visible. 4 ganglions sont découverts dans la graisse du hile.

L'étude des prélèvements histologiques permet d'affirmer l'absence de toute lésion de lymphogranulomatose maligne. La pulpe blanche est représentée par les corpuscules de Walpighi souvent volumineux avec des centres clairs de taille variable et une discrète hyalinose. Dans

la pulpe rouge, certains cordons sont le siège d'une réticulo-fibrose discrète, d'autres sont gorgés d'hématies. Mais surtout, le fait important est la présence d'un grand nombre de plasmocytes presque toujours matures mêlés à quelques lymphocytes et à quelques polynucléaires. La capsule est par place épaissie. Les vaisseaux sont normaux. Les 4 ganglions découverts dans le hile sont également indemnes de toute localisation hodgkinienne. Ils sont le siège essentiellement d'une hyperplasie lymphoïde réticulaire, d'une réticulo-histiocytose des sinus périphériques et intermédiaires majeurs avec mastocytose et stase dans les sinus médullaires.)

-Biopsies ganglionnaires multiples :

Tous les prélèvements ganglionnaires ont été étudiés séparément. Mais tous ces ganglions, qu'il s'agisse des ganglions de la chaîne hépatique, de la chaîne coronaire, des ganglions mésentériques ou du ganglion latéro-aortique gauche, comportent un aspect identique. Tout d'abord, ils ne présentent aucune lésion de la maladie de Hodgkin. Par contre, tous présentent une hyperplasie lymphoïde folliculaire, une réticulo-histiocytose sinusale périphérique et intermédiaire très importante avec même dans le ganglion latéro-aortique quelques cellules épithélioïdes et géantes, paraissant correspondre à une réaction à corps étranger (lymphographie ?). De plus, on note une hyperplasie réticulaire de la médullaire et une assez importante mastocytose. Enfin, dans le ganglion latéro-aortique gauche, il existe une intense plasmocytose sous forme de nappes faites d'éléments d'âges différents entourant les couronnes des

follicules dans la corticale, ou formant des nappes dans les zones paracorticales et dans les cordons médullaires. On note également une périadénite à plasmocytes.

-Rate surnuméraire : Même hyperplasie corpusculaire avec plasmocytose cordonale sans atteinte hodgkinienne.

-Biopsie hépatique : La capsule est épaissie par une fibrose assez dense peu cellulaire. On découvre autour de certaines veinules sus-hépatiques une discrète couronne fibroblastique et par places également s'observe une fine sclérose systématisée. Les espaces portes sont tout à fait normaux. Il faut encore signaler l'existence d'importants signes de souffrance des hépatocytes, se traduisant par une inégalité de taille et des noyaux. Enfin, sous la capsule, on note un petit-foyer de nécrose cellulaire avec des aspects de tuméfaction trouble du cytoplasme des cellules hépatiques. Au contact de ces foyers nécrotiques, et à distance, s'observent des polynucléaires neutrophiles en quantité variable, formant de petits nids dans les sinus, souvent au contact des veines sus-hépatiques.

- En somme, aucune atteinte de la maladie de Hodgkin, ni splénique, ni hépatique, ni ganglionnaire, malgré les multiples prélèvements effectués. La rate est le siège d'une importante hyperplasie corpusculaire avec centre clair important et plasmocytose cordonale. De même, tous les ganglions sont le siège d'une hyperplasie lymphoïde folliculaire avec plasmocytose massive surtout dans le ganglion latéro-aortique. Il s'y associe une certaine mastocytose.

Quant aux lésions hépatiques, elles sont d'interprétation très

difficile; elles peuvent faire envisager deux hypothèses, soit une affection de rencontre qui aurait induit une hyperplasie lymphoïde ganglionnaire et splénique, mais aucun aspect morphologique ne permet de préciser le type de cette affection, ou bien, des lésions hépatocytaires avec polynucléose réactionnelle, induite par l'intervention chirurgicale ou un traumatisme local.

-Ganglions inguinaux : Ces deux volumineuses formations tumorales lobulées gris-blanchâtre, semées de foyers de nécrose, mesurent l'une 6 x 3 x 2 cm, l'autre 3 x 2 x 2 cm. Deux petits ganglions leur sont associés. L'un mesure 2,5 cm, l'autre 1,5 cm.

Les deux masses tumorales sont constituées par un tissu fibreux largement infiltré par des cellules réticulaires au noyau irrégulier et nucléolé. Quelques cellules plurinucléées et de rares cellules de Sternberg les accompagnent. Les lymphocytes sont rares. Par contre, on voit d'importants nids plasmocytaires et des cellules à granulation éosinophile en quantité très importante. Enfin, de larges foyers de nécrose presque toujours infiltrés de polynucléaires altérés.

Les deux autres ganglions sont également le siège de lésions hodgkiniennes très riches en cellules réticulaires et encore très granulomateuses.

- Il s'agit donc d'une maladie de Hodgkin de type 3 de Lukes (Rye). L'importance de la déplétion lymphocytaire et la prédominance nette de la prolifération réticulaire fait évoquer une forme de passage avec le type 4.

(En résumé,

(
(Maladie de Hodgkin, type 4, (ganglion jugulo-carotidien) traitée
(
(par irradiation d'une aire cervicale, opérée au stade III B. La laparo-
(
(tomie confirme ce stade; il existe en effet une atteinte des ganglions
(
(inguinaux, mais tous les prélèvements abdominaux sont indemnes (foie,
(
(rate et ganglions) de localisation hodgkinienne.

Observation n° 25 -

MAL... Danielle, 22 ans -

Clinique :

La malade découvre, en février 1969, une adénopathie sus-claviculaire gauche et présente un amaigrissement. Le diagnostic de maladie de Hodgkin est posé (type I) en août 1969 après la biopsie d'un ganglion sus-claviculaire droit. Il existe, en outre, des adénopathies médiastinales et une tuméfaction pré-sternale de 4 x 4 cm. On instaure une radiothérapie sus-diaphragmatique "en mantelet" avant l'intervention. Stade II A.

Compte-rendu opératoire du 23.I.1970 :

Laparotomie exploratrice chez une malade atteinte d'une maladie de Hodgkin déjà irradiée en sus-diaphragmatique.

Laparotomie médiane débordant largement l'ombilic vers le bas.

L'exploration abdominale montre :

- 1/ Un foie strictement normal dans son apparence et dans son volume,
- 2/ Une rate également normale dans son apparence et son volume.
- 3/ De petites adénopathies situées au niveau du bord interne de l'artère

iliaque externe droite, juste après la naissance de l'artère hypogastrique. Tout le reste des axes ilio-aortiques est libre de toute adénopathie, mais il existe quelques petits ganglions disséminés dans le mésentère. Pas de ganglion dans le pédicule splénique. Pas de ganglion au niveau du tronc coeliaque. Pas de ganglion dans la chaîne hépatique.

On réalise une splénectomie extrêmement facile avec ligature des vaisseaux au lin, une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche, enfin une biopsie ganglionnaire au niveau d'un ganglion iliaque externe droit et de plusieurs ganglions intramésentériques. On clippe les différentes zones de prélèvements mésentériques.

On termine l'intervention par la mise sur la ligne médiane des deux ovaires qui sont fixés à la face postéro-supérieure de l'utérus.

Devant la simplicité de l'hémostase splénique, on décide de fermer sans drainage. Paroi en deux plans de nylon. Sous-peau au catgut. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : 100 g. Dimensions 9 x 6 x 4 cm. La forme est conservée. La capsule est lisse. A la coupe la tranche de section est normale sans aucune formation tumorale. Les corpuscules de Malpighi ne sont pratiquement pas visibles. Pas de ganglion découvert dans le hile.

Sur les prélèvements histologiques, on note une pulpe blan-

che représentée par de petits corpuscules de Malpighi nettement dessinés avec des centres clairs souvent assez importants. La pulpe rouge est le siège d'une congestion assez intense. En certains points, on reconnaît une réticulo-fibrose cordonale. Les polynucléaires éosinophiles sont très nombreux et accompagnés de lymphocytes, d'histiocytes et de plasmocytes en îlots péri-vasculaires.

-Ganglion mésentérique : L'un des nodules prélevés est exclusivement constitué par un ganglion mésentérique de structure normale, sans localisation de la maladie de Hodgkin. On reconnaît simplement une hyperplasie réticulaire discrète. Pas de follicules à centre clair. Réaction sinusale macrophagique assez importante.

-Ganglion iliaque externe droit : non atteint.

-Foie : Les espaces portes sont le siège d'un très discret infiltrat lymphocytaire. La capsule est un peu épaissie. Les hépatocytes sont normaux. Pas de localisation hodgekinienne.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin (ganglion sus-claviculaire, type 1) traitée
(
(par radiothérapie sus-diaphragmatique avant l'intervention. Celle-ci
(
(confirme le stade II A. Pas de localisation ni hépatique, ni splénique.

Observation n° 26 -

BUO... Henri, 47 ans -

Clinique :

On découvre, en août 1969, des adénopathies jugulo-carotidiennes haute et sus-claviculaire droite. Le curage ganglionnaire effectué

en décembre 1969 affirme le diagnostic et précise le type 3 de la maladie de Hodgkin. Des signes généraux surviennent en janvier 1970. On palpe une rate dont le volume varie. Il n'y a pas d'hépatomégalie. Mais la lymphographie révèle des adénopathies latéro-aortiques. Stade III B.

Compte-rendu opératoire du 28.I.1970:

Incision médiane décrochant l'ombilic.

Exploration abdominale montrant :

- 1/ Un foie augmenté de volume surtout aux dépens de son lobe gauche avec une assez grande quantité de fines granulations piquetant sa face supérieure. Il existe également un liseré scléreux qui borde le bord antérieur des deux lobes.
- 2/ Une rate légèrement augmentée de volume, mais d'aspect macroscopique normal.
- 3/ Les chaînes ganglionnaires iliaques sont absolument libres de toute adénopathie. Au niveau de l'aorte, derrière le 3ème duodénum, on palpe un ganglion légèrement augmenté de volume. Enfin, et surtout, il existe de très volumineuses adénopathies dans la région coeliaque. Au niveau du tronc coeliaque, au niveau de l'artère hépatique, il existe un très volumineux ganglion en particulier au niveau du bord antérieur du hiatus de Winslow et au niveau du bord supérieur du pancréas le long du pédicule splénique.

On réalise:

- 1) Une splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin. On prélève au niveau du hile un ganglion de la taille d'un noyau de cerise

- 2) Une large biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche. On réussit d'ailleurs à prendre par cette biopsie un petit nodule signalé plus haut.
- 3) On prélève un fragment du ganglion situé au niveau du bord antérieur du hiatus de Winslow. On termine par un clippage des ganglions coeliaques.

Drainage de la loge splénique par un drain 40 sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Cette rate de 250 g mesure 12 x 7 x 8 cm. La surface paraît discrètement soulevée par de petits nodules. Sur la tranche de section, on reconnaît plusieurs petits foyers tumoraux blanchâtres, parfois confluents, mais dont la taille ne dépasse pas 3 à 5 mm. Un petit ganglion est découvert dans le hile.

Les foyers tumoraux sont constitués par une prolifération de cellules réticulaires avec volumineux noyaux clairs nucléolés, avec d'assez nombreuses cellules de Sternberg. Cette prolifération paraît se développer à partir des corpuscules de Malpighi et conflue en nappes polycycliques parfois centrées par des foyers de nécrose suppurée. On voit aussi quelques éosinophiles et quelques rares plasmocytes, mais pas de sclérose. De petits foyers de prolifération réticulaire se développent au contact des veines trabéculaires. Le reste du parenchyme splénique est constitué par une pulpe rouge normale et des corpuscules de Malpighi de petite taille mais comportant parfois de petits centres clairs.

-Les ganglions du hile prélevés lors de l'intervention, ainsi que celui découvert lors de la dissection de la pièce sont le siège de lésions hodgkiniennes granulomateuses avec nombreux éléments macrophagiques d'allure épithélioïde. Des lésions identiques sont découvertes dans le ganglion du hile hépatique.

-Foie : La capsule est épaissie par une sclérose dense. La plupart des espaces portes sont infiltrés de cellules lymphoïdes et réticulaires. Surtout, plusieurs petits foyers lymphogranulomateux occupent le parenchyme hépatique et siègent souvent au contact d'un espace porte. Les hépatocytes montrent des signes de souffrance cellulaire et contiennent une assez grande quantité de pigments biliaires et un peu d'hémosidérine...

- Ainsi, la rate, les ganglions des hiles splénique et hépatique ainsi que le foie sont le siège de lésions granulomateuses de la maladie de Hodgkin s'intégrant dans le type 3 de Lukes (Rye). Il faut signaler une particularité des lésions spléniques qui présentent des foyers de nécrose suppurative.

(En résumé :
(
(Maladie de Hodgkin type 3 (ganglion cervical) non traitée
(
(avant l'intervention. La laparotomie modifie le stade clinique qui
(
(se révèle être IV B. Il existe des localisations ganglionnaires
(
(multiples, et au niveau de la rate et du foie.

Observation n° 27 -

SCH... Nicole, 27 ans -

Clinique :

En septembre 1969, apparaissent des adénopathies cervicales; en décembre de la fièvre et du prurit; en janvier 1970, des adénopathies sus-claviculaires gauches qui sont biopsiées et concluent à une maladie de Hodgkin type 3.

Le foie et la rate sont normaux cliniquement. La lymphographie est pathologique. On intervient chirurgicalement avant tout traitement. Stade III B.

Compte-rendu opératoire du 17.II.1970 :

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Incision médiane xypho-pubienne. L'exploration intra-abdominale montre :

- 1/ Une rate de volume normal, non adhérente, mais typiquement hodgkinienne avec de nombreux micro-nodules déformant sa surface.
- 2/ Un foie légèrement augmenté de volume surtout au niveau de son lobe gauche mais sans lésions macroscopiquement perceptibles.
- 3/ De très nombreuses lésions ganglionnaires au niveau de la chaîne iliaque externe droite juste en aval de la naissance de l'artère hypogastrique, au niveau de l'artère iliaque primitive droite et sur le bord droit de l'aorte au-dessous de la naissance de l'artère mésentérique inférieure. Il existe également des ganglions au niveau du tronc coeliaque très volumineux qui s'étendent sur la chaîne hépatique et vers la rate. Il existe des ganglions jusque dans le hile splénique. Enfin,

le mésentère est parsemé de petits ganglions sur toute son étendue. A signaler, d'autre part, que le grêle dans son ensemble a une consistance grenue et que la paroi paraît épaissie.

On réalise donc :

- 1) Une splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin et prélèvement d'un gros ganglion du hile.
- 2) Une biopsie ganglionnaire au niveau de la veine iliaque externe droite, juste en dedans de la veine iliaque (paquet ganglionnaire très volumineux). On prélève également un ganglion intramésentérique. On clippe les différentes zones de prélèvement et on clippe également les ganglions coeliaques et hépatiques.

Enfin, malgré l'importance des lésions ganglionnaires, on décide de ramener sur la ligne médiane les deux ovaires qui sont fixés à la face postéro-supérieure de l'utérus par du fil non résorbable.

Enfin, on termine l'intervention par une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Mise en place d'un drain de 40 dans la loge splénique sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en deux plans de nylon. Sous-peau au catgut. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Elle pèse 220 g et mesure 13 x 6 x 5 cm. La capsule est lisse. Elle est soulevée par des nodules tumoraux disséminés dans tout l'organe. Sur la tranche de section, ces nodules appa-
raissent

sont irrégulièrement arrondis, souvent polycycliques, isolés ou groupés. Ils mesurent entre 1 et 3 cm de diamètre et sont de teinte blanc jaunâtre. Le reste du parenchyme splénique est le siège d'une hyperplasie corpusculaire se marquant par un semis de petits points blancs. La dissection du hile ne permet pas de découvrir d'autres ganglions que celui prélevé lors de l'intervention chirurgicale.

Les formations nodulaires sont constituées par des lésions hodgkiniennes ayant la morphologie habituelle dans les localisations spléniques. Les corpuscules de Malpighi sont remplacés par un tissu fibreux que traversent les artérioles centro-corpusculaires. Ces plages fibreuses sont infiltrées de lymphocytes, de plasmocytes et d'éosinophiles. On y voit surtout une prolifération réticulaire maligne avec des cellules de Sternberg.

Dans le reste du parenchyme splénique, la pulpe blanche est le siège d'une hyperplasie corpusculaire assez marquée avec centres clairs plus ou moins développés. La pulpe rouge est tantôt normale, tantôt modifiée par la présence d'une réticulo-fibrose cordonale.

-Ganglion du hile : Volumineux ganglion siège de lésions hodgkiniennes diffuses, détruisant la structure normale et se présentant sous l'aspect d'un granulome avec cellules de Sternberg. On y voit une fine sclérose pénicillée et par places de larges plages fibreuses.

-Ganglion mésentérique : Ce ganglion, de 1,5 cm de diamètre est indemne de toute lésion hodgkinienne. On y voit simplement une simple hyperplasie réticulaire et une réticulo-histiocytose sinusale.

-Ganglion iliaque droit : La structure normale de ce ganglion est totalement remplacée par des lésions hodgkiniennes à type de granulome.

-Biopsie hépatique : Pas de bouleversement architectural. Aspect normal des hépatocytes. Capsule un peu épaissie. Présence de polynucléaires dans les sinusoides. Le fait majeur est représenté par des infiltrats inflammatoires de densité variable, de topographie portale et d'aspect très polymorphe, mais sans lésions hodgkiniennes. Il faut encore noter une réticulofibrose systématisée intra-lobulaire.

- Donc lésions très importantes de la rate, des ganglions du hile splénique et du ganglion iliaque droit, répondant au type 3 de Lukes (Rye) Pas de localisation ganglionnaire mésentérique. Infiltrats polymorphes des espaces portes sans localisation hodgkinienne.

(En résumé ,
(
(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin au stade III B, d'emblée
(
non traitée avant l'intervention, avec atteinte splénique et des
(
(ganglions du hile et iliaque droit. Pas d'atteinte hépatique .

Observation n° 28 -

OBL... Emile, 47 ans

Clinique :

Un ganglion axillaire apparaît en octobre 1967. Il est biopsié en juillet 1968: on pose le diagnostic de maladie de Hodgkin (type non précisé). L'examen clinique est normal. La radiogra-

phie pulmonaire est normale.

La lymphographie faite au début de l'année 1970 est interprétée comme pathologique. On instaure une polychimiothérapie avant de proposer une laparotomie exploratrice. Stade III A.

Compte-rendu opératoire du 20.II.1970 :

Laparotomie exploratrice pour maladie de Hodgkin.

Incision médiane sous-ombilicale.

L'exploration intra-abdominale montre:

- 1/ Une rate légèrement augmentée de volume, mais d'aspect macroscopique normal;
- 2/ Un foie d'aspect normal;
- 3/ L'absence de toute adénopathie perceptible tant au niveau de l'axe ilio-aortique qu'au niveau du tronc coeliaque ou du pédicule hépatique.

Splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin.

Biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Mise en place d'un drain 40 dans la loge splénique sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en un plan de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Cette rate pèse 190 g et mesure 13 x 8 x 4 cm. La capsule est lisse. La tranche de section est normale sans aucune formation tumorale, et on ne découvre pas d'adénopathie hilare. La structure de la rate est tout à fait normale.

Les corpuscules de Malpighi nombreux, de petite taille, sont homogènes avec très rarement de petits centres clairs et presque jamais

de couronne claire. Les cellules basophiles y sont rares. La pulpe rouge est normale, on note simplement de nombreuses artères pénicillées très hyperplasiques. Aucun foyer hodgkinien.

-Foie : La capsule est épaissie par une sclérose collagène dense qui se prolonge le long des espaces portes. Il s'y associe une très discrète fibrose péri-sus-hépatique et une réticulo-fibrose systématisée intra-lobulaire ébauchée. Un infiltrat lymphocytaire très discret se rencontre dans les espaces portes. Les hépatocytes sont le siège d'une stéatose non systématisée microvacuolaire et présentent d'importantes inégalités nucléaires. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin.

- Aucune localisation de la maladie de Hodgkin. Sclérose hépatique discrète systématisée avec stéatose et signes de souffrance hépatocytaire.

(En résumé,
(
(Maladie de hodgkin considérée comme un stade III A et traitée par chimiothérapie pré-opératoire, se révélant être un stade
(
(I A après l'intervention. Aucune localisation abdominale.

Observation n° 29 -

ROU... Monique, 24 ans -

Clinique :

La maladie débute en septembre 1969 par un ganglion cervical gauche qui est biopsié en novembre 1969 et apporte la preuve histologique de la maladie de Hodgkin.

Il existe, en outre, des adénopathies médiastinales et des signes généraux; stade II B.

La malade reçoit une radiothérapie sus-diaphragmatique en mantelet avant l'intervention.

Compte-rendu opératoire du 27.II.1970 :

Laparotomie exploratrice chez une malade atteinte de maladie de Hodgkin et déjà irradiée en sus-diaphragmatique.

Laparotomie médiane débordant l'ombilic vers le bas. L'exploration abdominale montre :

- 1/ Une rate légèrement augmentée de volume, mais d'aspect macroscopique normal,
- 2/ Un foie légèrement anormal; le lobe droit est très petit et les deux lobes sont de couleur un peu cyanique avec quelques trainées blanchâtres à leur surface,
- 3/ On ne palpe aucune adénopathie sur la totalité de l'axe ilio-aortique, non plus que sur le pédicule hépatique et splénique.

On réalise donc :

- 1) Une splénectomie avec ligature du pédicule au lin,
- 2) Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Mise en place d'un drain 40 dans la loge splénique sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Sous-peau au catgut. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate de 230 g mesurant 17 x 8 x 4 cm. La capsule est lisse. Le hile est normal sans adénopathie visible. Sur la tranche de section de la

rate, la pulpe apparait homogène avec un très fin piqueté à la limite de la visibilité correspondant aux corpuscules de Malpighi. Aucune formation tumorale.

La pulpe blanche est représentée par des corpuscules de Malpighi d'assez petite taille, présentant parfois des petits centres clairs, mais sans couronne. Dans la pulpe rouge, le fait essentiel est l'existence d'une réticulo-fibrose cordonale assez marquée avec des sinus parfois un peu dilatés. On y voit une discrète infiltration lymphocytaire, quelques nids plasmocytaires et surtout d'assez nombreux polynucléaires souvent éosinophiles qui sont surtout nombreux autour des corpuscules de Malpighi qu'ils pénètrent parfois. On ne voit aucune localisation lymphogranulomateuse.

-Biopsie hépatique :

Ce large fragment présente une structure tout à fait normale. Aucune anomalie des hépatocytes, si ce n'est l'existence d'une minime quantité de fer, répartie de façon diffuse et rarement retrouvée dans les cellules de Küpffer. La capsule et les espaces portes sont rigoureusement normaux. Aucun infiltrat cellulaire.

- En somme, rate discrètement augmentée de volume, sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin, mais avec une importante réticulo-fibrose diffuse. Foie normal, mis à part un très discret degré d'hépatosidérose.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin, stade II B, confirmé après l'interven-
(
(tion. Aucune localisation abdominale (traitée en pré-opératoire
(
(par radiothérapie sus-diaphragmatique).

Observation n° 30-

B U I ... Yves, 35 ans

Clinique :

Apparition d'une adénopathie inguinale au début de 1969. Celle-ci est biopsiée en janvier 1970 et fait la preuve de la maladie de Hodgkin, type 1.

L'examen clinique est normal. La radiographie pulmonaire et le scintigramme splénique ne présentent pas d'anomalies. Seule la lymphographie est peut-être pathologique. Stade I A (ou III A ?).

Compte-rendu opératoire du 2.IV.1970 :

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie de Hodgkin.

Incision médiane décrochant largement l'ombilic. L'exploration abdominale montre :

- 1/ Une rate d'apparence normale,
- 2/ Un foie normal,
- 3/ L'existence de nombreuses adénopathies sur la chaîne iliaque externe et primitive droites, remontant jusqu'à la bifurcation aortique et de nombreuses adénopathies intra-mésentériques.

Par ailleurs, il n'existe pas d'adénopathies iliaques gauches, pas d'adénopathie interaortico-cave. Le pédicule hépatique, le tronc coeliaque sont libres. Enfin, le grêle et le côlon ont un aspect normal.

On réalise :

- 1) Une splénectomie avec ligature du pédicule au lin,
- 2) Une biopsie du ganglion iliaque primitif droit au niveau de la bifur-

cation de l'artère. Le lieu de prélèvement est clippé et on fait une biopsie d'un ganglion mésentérique avec clippage associé.

3) Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Mise en place d'un drain 40 dans la loge splénique sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en 2 plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Cette rate pèse 140 g et mesure 9,5 x 5,5 x 3 cm.

La capsule est lisse. A la coupe, le parenchyme apparaît homogène sans aucune formation tumorale. Sur les différents prélèvements effectués, on reconnaît des corpuscules de Malpighi de petite taille, les uns centrés par un petit centre clair, les autres entourés par une couronne plus claire. On voit d'assez nombreuses cellules à cytoplasme basophile. Aucune formation tumorale. La pulpe rouge est tout à fait normale, hormis la présence d'un assez grand nombre de polynucléaires et de quelques plasmocytes. L'existence de très nombreuses artérioles à coussinets apparemment hyperplasiques doit être signalée. Dans le hile, on n'observe aucun ganglion.

-Rate surnuméraire : Petite bille de 1 cm de diamètre ayant une morphologie identique à celle de la rate principale.

-Ganglion iliaque externe droit : Ganglion de 2,5 x 1 cm, présentant l'aspect caractéristique d'un ganglion de lymphographie avec présence de vacuoles optiquement vides dans tous les sinus et de nombreux plasmods plurinucléés.

-Ganglion mésentérique : Petit ganglion de 1 x 1,5 cm. On

y voit une hyperplasie lymphoïde folliculaire assez importante, une hyperplasie réticulaire, et surtout une réticulo-histiocytose sinusale très marquée surtout dans les sinus médullaires avec de nombreux éosinophiles. Il faut encore signaler l'existence d'une sclérose capsulaire et d'une sclérose systématisée à point de départ hilair. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin.

-Foie : Fragment biopsique assez important. Les hépatocytes ont des noyaux de taille inégale, mais se groupent en travées régulières séparées par des sinusoides à lumière étroite. Les cellules de Küpffer sont un peu hyperplasiques; dans les hépatocytes, autour des veinules sus-hépatiques, on note la présence d'une assez grande quantité de pigment biliaire. Dans les espaces portes, on note un très discret infiltrat lymphocytaire. Dans deux d'entre eux, à ces lymphocytes se mêlent quelques histiocytes normaux ainsi que des polynucléaires éosinophiles. Aucune localisation de la maladie de Hodgkin.

- Ainsi, rate normale; ganglion iliaque externe droit présentant l'aspect d'un ganglion de lymphographie; hyperplasie réticulaire assez importante surtout sinusale d'un ganglion mésentérique avec un certain degré d'éosinophilie. Dans le foie, discret infiltrat portal avec présence de quelques éosinophiles et cholostase discrète purement intralobulaire.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin, type 1 (ganglion inguinal) non traitée.
(
(Le stade I A est confirmé après l'intervention. Aucune localisation
(
(abdominale.

Observation n° 31 -

VAR... Théodora, 26 ans -

Clinique :

En février 1970, apparaissent des ganglions sus-claviculaires gauches. Leur biopsie précise le type 2 de la maladie de Hodgkin. A l'examen de la malade, on découvre des adénopathies sus-claviculaires droites, axillaires gauches et médiastinales.

Le foie est cliniquement normal. La rate n'est pas palpée. Le scintigramme est homogène. Les tests hépatiques sont normaux, comme la lymphographie. Stade II A (non traitée).

Compte-rendu opératoire (2.IV.1970) :

Laparotomie exploratrice chez une malade atteinte de maladie de Hodgkin.

Incision médiane xypho-pubienne. L'exploration abdominale montre :

- 1/ Un foie légèrement anormal, parcouru de quelques travées blanches.
- 2/ Une rate légèrement augmentée de volume, mais mobile et sans lésion macroscopique évidente.
- 3/ De nombreuses adénopathies iliaques droites, pré-aortiques au niveau de L3, mésentériques, dans le pédicule hépatique et au niveau de la naissance du tronc coeliaque.

On réalise :

- 1) Une splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin,
- 2) Une biopsie ganglionnaire au niveau du gros ganglion pré-aortique

et au niveau d'un ganglion mésentérique. On clippe les deux lieux de prélèvement.

3) On ramène les deux ovaires sur la ligne médiane et on les fixe à la face postérieure de l'utérus.

4) Biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Fermeture de la paroi sans drainage en deux plans de nylon.

Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate pesant 160 g, mesurant 11 x 7 x 5 cm, de forme tout à fait normale. La capsule est fine, sans aucun épaissement. A la coupe on note une hyperplasie très nette des corpuscules de Malpighi qui apparait sous forme d'un piqueté diffus. Surtout, on découvre, près du hile, dans la partie moyenne de la rate, un nodule tumoral blanchâtre d'environ 1 cm dans son plus grand diamètre. Un deuxième beaucoup plus petit, ne dépassant pas 2 mm de diamètre, est découvert au contact immédiat. Aucune adénopathie hilare n'est découverte à l'examen macroscopique.

Sur les prélèvements histologiques effectués, on note effectivement l'existence d'une hyperplasie corpusculaire assez importante avec des formations nodulaires de Malpighi comportant des centres clairs souvent volumineux et toujours une couronne claire. Dans la pulpe rouge, les polynucléaires sont assez nombreux. Les sinus sont distendus par une assez grande quantité de sang et les artérioles à coussinets sont très nombreuses et ont des parois très épaisses. Les formations tumorales présentent l'aspect caractéristique de lésions de

maladie de Hodgkin avec, mêlés à de nombreux lymphocytes, quelques plasmocytes, quelques polynucléaires éosinophiles et des éléments histiocytaires. Il s'y ajoute, de plus, des cellules réticulaires au noyau clair, irrégulier, souvent plurinucléolé, ainsi que des cellules de Sternberg authentiques.

De plus, tous ces éléments qui occupent la place des corpuscules de Malpighi sont entourés par des lames de sclérose dense, parfois hyaline, et quelquefois une fine sclérose pénicillée traverse le granulome.

-Rate surnuméraire : Petite formation arrondie d'un centimètre de diamètre, présentant des corpuscules de Malpighi de grande taille, mais tout à fait normaux sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin. La pulpe rouge est le siège d'une intense congestion vasculaire avec des sinus très distendus, surtout sous une capsule fine.

-Biopsie hépatique : Le parenchyme a conservé une structure tout à fait normale. On note la présence d'une très faible quantité de pigment biliaire dans certains hépatocytes de topographie péri-sus-hépatique, mais en quantité vraiment très minime. Les espaces portes sont à peine infiltrés de rares lymphocytes. Il faut encore signaler une discrète hyperplasie kuppferienne. La capsule est fine. Aucune localisation de la maladie de Hodgkin.

-Ganglion mésentérique : Ce ganglion de 1,8 cm sur 1 cm est le siège surtout d'une sclérose capsulaire et d'une sclérose trabéculaire à point de départ hilair et de topographie systématisée.

Il s'y associe une très importante réticulo-histiocytose sinusale prédominant dans les sinus médullaires, mais intéressant également les sinus corticaux et périphériques. Mêlés aux éléments histiocytaires parfois d'allure macrophagique, on note la présence de quelques polynucléaires éosinophiles et de mastocytes. Dans la pulpe ganglionnaire de voisinage, hyperplasie réticulaire discrète. Il faut encore noter l'existence de quelques petits centres clairs dans les follicules. Pas de localisation de maladie de Hodgkin.

-Ganglion pré-aortique : Formation de 2 cm x 1 cm présentant l'aspect caractéristique d'un ganglion de lymphographie sans aucune atteinte de maladie de Hodgkin.

- Donc, rate de petite taille, de morphologie extérieure normale, mais où la dissection découvre deux petits nodules tumoraux en plein parenchyme, près du hile. Il s'agit de lésions de lymphogranulomatose maligne répondant aux critères histologiques du type 3 de Lukes (Rye).

Aucune autre localisation, ni dans la rate surnuméraire, ni dans le foie, ni dans tous les ganglions, mésentérique ou aortique, prélevés.

(En résumé, maladie de Hodgkin opérée, non traitée, au stade
(
(II A, mais que la laparotomie fait passer dans la classe III A, avec
(
(atteinte splénique, sans localisation ganglionnaire abdominale, ni
(
(hépatique.

Observation n° 32 -

KOM... Michel, 24 ans -

Clinique :

Découverte, lors d'un examen systématique, d'adénopathies médiastinales. En outre, existent un ganglion sus-claviculaire gauche qui est biopsié et révèle la maladie de Hodgkin type 3, de la fièvre, un prurit.

Splénogramme et lymphographie sont normaux. Ce malade n'est pas traité avant l'intervention. Stade II B.

Compte-rendu opératoire :

Laparotomie exploratrice chez un malade porteur de maladie de Hodgkin.

Médiane décrochant l'ombilic. L'exploration intra-abdominale montre :

- 1/ Une rate légèrement augmentée de volume mais apparemment normale,
- 2/ Un foie normal,
- 3/ Pratiquement aucune adénopathie intra-abdominale sauf un tout petit ganglion iliaque primitif droit et un petit ganglion situé en arrière de la bifurcation de la veine cave inférieure. Ces deux adénopathies sont toutes petites et n'ont aucun caractère de malignité.

Splénectomie facile avec ligature du pédicule au lin.

Biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Fermeture de la paroi sans drainage en deux plans de nylon.

Surjet de nylon sur la peau.

Examen anatomo-pathologique :

-Rate: Rate pesant 240 g et mesurant 12,5 x 7 x 4 cm, de forme normale, entourée d'une capsule lisse, ne comportant aucune formation tumorale.

Sur la tranche de section, se reconnaît simplement un petit piqueté blanchâtre de la pulpe blanche. Dans le hile pas d'adénopathie.

Sur les différents prélèvements effectués, on reconnaît un parenchyme splénique constitué d'une pulpe rouge riche en polynucléaires neutrophiles et parfois éosinophiles, riche également par places en plasmocytes, et d'une pulpe blanche représentée par des corpuscules de Malpighi de taille variable, rarement volumineux, mais comportant toujours un centre clair et une couronne claire. Aucune localisation de lymphogranulomatose maligne.

Dans le hile, un petit ganglion présente un aspect pratiquement normal, mis à part quelques macrophages chargés d'hémosidérine.

-Biopsie hépatique : Aucune altération de la structure hépatique. Infiltrat lymphocytaire et histiocytaire dans certains espaces portes. Hyperplasie kupfférienne ébauchée. Pas d'atteinte hodgkinienne.

- Donc, aucun signe d'extension du processus lymphogranulomateux malin dans la rate, le foie et le ganglion.

(En résumé :

(
(
(Maladie de Hodgkin, non traitée. Le stade II B est confirmé
(
(après l'intervention. Aucune localisation abdominale.

Observation n° 33 -

AVE... Paulette, 24 ans-

Clinique :

Apparition, en janvier 1969, d'un ganglion sus-claviculaire gauche, puis droit. Des adénopathies jugulo-carotidiennes gauches sont biopsiées et apportent la preuve de la maladie de Hodgkin (type 4) en septembre 1969. La lymphographie laisse un doute sur l'intégrité des chaînes abdominales.

Le foie et la rate sont normaux cliniquement. Il existe en outre un prurit. Stade II B.

Compte-rendu opératoire du 23.IV.1970 :

Laparotomie exploratrice chez une malade atteinte de maladie de Hodgkin.

Incision xypho-pubienne. L'exploration montre :

- 1/ Une rate légèrement augmentée de volume mais d'apparence macroscopiquement normale;
- 2/ Un foie normal, quoique dur au palper;
- 3/ Une toute petite adénopathie siégeant sous le 3ème duodénum. Le reste de l'axe ilio-aortique est strictement normal.

On réalise :

- 1) Une splénectomie avec ligature des vaisseaux au lin. On prélève au niveau du hile un petit ganglion.
- 2) Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.
- 3) On ramène les ovaires sur la ligne médiane à la face postérieure de l'utérus.

Fermeture sans drainage en deux plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Rate pesant 125 g. mesurant 12 x 6 x 4 cm, de morphologie normale et entourée d'une capsule fine. Pas d'adénopathie hilai-
re sur la pièce d'exérèse.

La pulpe blanche comporte des corpuscules de Malpighi de taille moyenne avec un volumineux centre clair comportant parfois de nombreux macrophages à corps tingibles. On voit également dans ces centres clairs des dépôts hyalins et de nombreuses cellules à cytoplasme basophile surtout dans les couronnes sombres et claires. La pulpe rouge est le siège d'une réticulo-fibrose systématisée avec discrète hyperplasie réticulaire et présente d'assez nombreux polynucléaires. Aucun foyer lymphogranulomateux n'est découvert. Dans le hile, les vaisseaux sont normaux.

-Ganglion du hile : A la jonction de la corticale et de la médullaire, on note une petite zone très limitée mesurant moins de 1 mm sur la coupe histologique et où la structure ganglionnaire normale est bouleversée en raison d'une prolifération réticulaire avec quelques rares éléments adoptant une morphologie proche de celle des cellules de Sternberg. Entre ces éléments, s'observent de rares plasmocytes et lymphocytes. La structure du reste du ganglion est normale. Les sinus sont distendus par de la lymphe.

-Foie: Foie de structure normale. Les hépatocytes ont une morphologie normale. Il en est de même des espaces portes. Il faut simple-

ment noter un épaississement fibreux de la capsule localisé au bord antérieur du foie avec de nombreuses formations canalaire et une discrète hyperplasie kupfférienne. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin.

- Donc, pas de localisation hodgkinienne splénique ni hépatique, mais présence d'un petit foyer très limité de prolifération réticulaire avec cellules de Sternberg dans le seul ganglion du hile découvert; d'autre part, réticulose splénique.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin type 4 (ganglion cervical) non traitée,
(
(se révélant après l'intervention être un stade III B (et non II B).
(
(En effet, atteinte minime d'un ganglion hilair, sans autre localisation abdominale.
(

Observation n° 34 -

ZIM... Brahim, 13 ans -

Clinique :

La maladie débute en 1963 par l'apparition de volumineuses adénopathies cervicales. Ce n'est qu'en 1968 qu'une biopsie est pratiquée mais ne peut affirmer la nature hodgkinienne.

En 1969, au mois de novembre, les adénopathies cervicales bilatérales sont monstrueuses déviant tête et trachée. Les autres aires ganglionnaires sont libres. Il existe également une petite fièvre. Une nouvelle biopsie est pratiquée et affirme la maladie de type 3 de Lukes. On instaure un traitement fait d'une irradiation

locale des masses cervicales, puis en mantelet.

En mai 1970, persistance des adénopathies cervicales et d'une augmentation de la V.S. - Stade II B .

Compte-rendu opératoire du 4.VI.1970):

Splénectomie.

Incision médiane.

La rate est nettement augmentée de volume. Il n'y a pas de ganglions anormaux au niveau des vaisseaux iliaques. Par contre, le long du bord gauche de l'aorte, immédiatement au-dessus de la naissance de la mésentérique inférieure, s'échelonnent plusieurs ganglions de volume variable manifestement pathologiques dont l'un est prélevé immédiatement sous l'origine de l'artère rénale. Il n'y a pas d'adénopathie mésentérique, mais on note une stase dans les lymphatiques du grêle. Autour du tronc coeliaque, de l'origine de l'artère hépatique et de l'artère splénique, existent des ganglions pathologiques. On a passé des clips au-dessous du ganglion pathologique le plus bas situé, c'est-à-dire à l'origine de la mésentérique inférieure et au-dessus du ganglion le plus haut situé, c'est-à-dire au niveau de l'hépatique commune.

Quelques clips d'hémostase ont été placés au niveau du prélevement sous-rénal.

Le foie semble normal et on ne palpe pas de ganglion dans le hile hépatique.

Biopsie hépatique sur le lobe droit et sur le lobe gauche.

Splénectomie. Il existe manifestement des ganglions pathologiques dans le hile de la rate.

Une lame de caoutchouc dans la loge splénique. Paroi au nylon.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Cette rate pèse 225 g et mesure 11 x 7 x 4 cm. Elle n'est pas déformée extérieurement. La dissection permet de reconnaître 7 petits nodules tumoraux blanc-jaunâtres, cernés parfois d'un liséré hémorragique. Ces nodules mesurent entre 1 cm et 2,5 cm.

Les prélèvements effectués au niveau de ces nodules tumoraux permettent de reconnaître des lésions hodgkiniennes tout à fait typiques comportant des cellules réticulaires malignes, des cellules de Sternberg, sur un fond scléreux et mêlées à quelques plasmocytes, à de rares lymphocytes et à quelques éléments éosinophiles. Tous ces éléments, de plus, siègent dans une sclérose pénicillée, ou parfois en nappe très dense. Ces formations hodgkiniennes se développent comme toujours aux dépens de corpuscules de Malpighi et s'étendent parfois dans la pulpe rouge de voisinage.

Le reste du tissu lymphoïde est constitué par des corpuscules de Malpighi de petite taille, mais tous pourvus d'un centre clair normal. Dans la pulpe rouge, on note des sinus vides et des cordons remplis d'hématies ou parfois infiltrés de quelques éléments lymphocytaires et histiocytaires.

Dans le hile de la rate, on découvre des plages de tissu pancréatique normal et surtout deux petits ganglions de très petite taille, mais qui sont totalement bouleversés par la présence de lésions hodgkiniennes, cette fois franchement granulomateuse avec

d'assez nombreux éléments macrophagiques.

-Biopsie hépatique : La capsule est discrètement épaissie.

Les travées d'hépatocytes sont tout à fait normales et parfois séparées par un peu de réticulofibrose dont le point de départ est tantôt péri-sus-hépatique, tantôt péri-portal. La seule modification notable est l'existence d'une hyperplasie des cellules de Küpffer. Les espaces portes ne comportent que de très discrets lymphocytes. Il n'y a en tout cas aucune lésion de type lymphogranulomateux malin.

-Ganglion sous-rénal : Ce volumineux ganglion est également le siège d'importantes lésions hodgkiniennes qui bouleversent complètement son architecture normale. Ces lésions comportent des cellules réticulaires anormales, des cellules de Sternberg et un granulome très polymorphe au sein d'une sclérose le plus souvent en fines travées mais parfois en nappes plus épaisses. Surtout, des foyers nécrotiques et suppurés s'observent par places.

- Au total, présence de lésions hodgkiniennes dans la rate, sous forme d'un aspect multi-micro-nodulaire avec lésions des ganglions du hile et également atteinte d'un ganglion sous-rénal. L'aspect histologique de ce dernier est de type 3 de Lukes(Rye) avec foyers nécrotiques.

(En résumé :

(
(Maladie de Hodgkin évoluant depuis 7 ans, dont la preuve fut
(faite en novembre 1969 sur une biopsie ganglionnaire (type 3). Le
(malade fut traité par radiothérapie locale cervicale, puis en mante-
(let (Kaplan supérieur). La laparotomie découvrant une atteinte spléni-

(que et ganglionnaire abdominale transforme le stade clinique
(
(en III B. Le foie est indemne.

Observation n° 35 -

BRE... Marie, 39 ans -

Clinique :

La maladie débute en avril 1968 par l'apparition de ganglions axillaires gauches dont la biopsie révèle le caractère hodgkinien et reconnaît un type 2 de Lukes (forme sclérosante nodulaire). La malade est traitée par cobaltothérapie puis chimiothérapie. La scintigraphie splénique montre une rate augmentée de volume avec un aspect un peu hétérogène. Le foie apparaît normal. Une splénectomie est décidée (stade II A).

Compte-rendu opératoire (18.VI.1970) :

Laparotomie exploratrice chez une malade atteinte de maladie de Hodgkin et ayant déjà subi un Kaplan sus-diaphragmatique.

Médiane décrochant l'ombilic. L'exploration abdominale montre :

- 1/ Une rate légèrement augmentée de volume mais d'aspect et de consistance normaux.
- 2/ Un foie normal.
- 3/ L'exploration des aires ganglionnaires montre que la totalité de l'arbre ilio-aortique est indemne de toute lésion ganglionnaire, de même que toutes les chaînes hépatique, coronaire, stomachique et splénique. On retrouve uniquement un petit ganglion au niveau de la

racine du côlon transverse que l'on prélève.

On réalise donc :

- 1) Une splénectomie avec ligature des pédicules au lin,
- 2) Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Un drain 35 dans la loge splénique sortant par une contre-incision iliaque gauche. Fermeture de la paroi en deux plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Rate de forme normale, pesant 325 g et mesurant 14 x 9 x 3 cm. La capsule est fine. L'étude des différentes tranches de section pratiquées note un parenchyme dense, sans formation tumorale et sans pulpe blanche visible. Pas de ganglion dans le hile.

Les multiples prélèvements effectués ne permettent pas de découvrir de localisation de la maladie de Hodgkin. Les corpuscules de Malpighi sont presque tous pourvus d'un centre clair assez important, mais restent de petite taille. Autour du centre clair, on voit essentiellement une couronne sombre riche en cellules au cytoplasme basophile et une couronne claire à peine ébauchée.

Dans la pulpe rouge, les sinus sont normaux. Les cordons sont assez riches en éléments lymphocytaires. Les artérioles pénicillées ont une lumière très étroite et une paroi épaisse leur conférant un aspect apparemment hyperplasique. Elles sont presque toujours cernées d'un liseré lymphocytaire avec parfois quelques plasmocytes matures.

Dans le hile, les vaisseaux ont une morphologie normale. Trois petites formations lymphoïdes sont indemnes également de toute atteinte lymphogranulomateuse.

-Biopsie hépatique : On ne voit aucune localisation hépatique de la maladie de Hodgkin. La capsule est épaissie par une fibrose parfois importante. Les espaces portes sont infiltrés d'éléments lymphocytaires et histiocytaires sans éosinophiles. Cet infiltrat par places détruit partiellement la lame hépatocytaire bordante. La plupart des veinules sus-hépatiques sont entourées d'une gaine fibreuse qui se prolonge dans le parenchyme par une réticulofibrose systématisée. Une discrète hyperplasie kupfférienne doit être encore signalée.

-Ganglion mésocôlique : Ce ganglion a conservé une structure normale. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin.

- Donc rate volumineuse indemne de localisation hodgkinienne et présentant une pulpe blanche bien développée, et des artères pénicillées nombreuses et à paroi épaisse. Le foie est également indemne de toute lésion de lymphogranulomatose maligne. Les modifications histologiques constatées sont à la limite de la normale.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin (stade II A) type 2 de Lukes-Rye, évoluant
(
(et traitée depuis 2 ans et 3 mois. La rate hypertrophique est indem-
(
(ne de toute lésion hodgkinienne. Il en est de même pour le ganglion
(
(mésocôlique prélevé et le foie.

Observation n° 36 -

COR... Philippe, 25 ans

Clinique :

Apparition en janvier 1968 d'une adénopathie cervicale droite. L'examen biopsique fait évoquer la maladie de Hodgkin de type 3 de Lukes-Rye, mais il manque les cellules de Sternberg. Le mois suivant, des adénopathies cervicale gauche et médiastinales sont découvertes. Il s'agit d'un stade III B. Une cobaltothérapie est instaurée en février 1968. En octobre, 1968, une rechute se produit avec adénopathies axillaires, inguinales et iliaques. On traite le malade par radiothérapie locale et caryolysine. On décide une laparotomie.

Compte-rendu opératoire, du 1er juillet 1970:

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie de Hodgkin et ayant subi un double Kaplan.

Médiane décrochant l'ombilic.

L'exploration révèle d'emblée de très importantes lésions hépatospléno-ganglionnaires.

1°- Au niveau du foie qui est légèrement augmenté de volume, il existe sur les deux lobes de nombreux nodules blanchâtres de taille variable comprise entre 1 mm et 1/2 cm développés surtout au niveau de la face diaphragmatique des deux lobes.

2°- La rate est le siège de lésions manifestement hodgkiniennes avec de nombreux nodules déformant sa surface. Elle est augmentée de volume mais libre dans sa loge. Il existe au niveau du pédicule splénique une très importante infiltration ganglionnaire et oedémateuse.

3°- Les chaînes ganglionnaires iliaque droite, pré et latéro-aortique, hépatique, coeliaque sont le siège de très nombreuses adénopathies de taille variable, mais ne dépassant pas en général un centimètre de diamètre.

Il s'agit donc en définitive d'un stade IV de la maladie. On décide malgré tout la splénectomie. Celle-ci est rendue très difficile par l'infiltration du pédicule; ligature des différents éléments au lin.

On réalise, d'autre part, une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche du foie, emportant deux nodules pathologiques.

Enfin, on fait une biopsie ganglionnaire au niveau d'un ganglion mésentérique.

Clipage. Mise en place d'un drain 40 dans la loge splénique sortant par une contre-incision sous-costale gauche. Fermeture de la paroi en deux plans de nylon. Surjet de nylon et agraffes sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Cette rate de 400 g mesure 15 x 10 x 5 cm. Elle est déformée par de multiples petites formations tumorales faisant saillie sous la capsule, dont une plus volumineuse d'environ 15 mm, déformant le bord antérieur de la rate. Sur les tranches de section, la capsule apparaît fine et l'on découvre encore de très nombreux nodules tumoraux dont la taille varie d'un demi centimètre à 1, voire 2 cm. Ces nodules blanc-jaunâtres, parfois cernés d'un liseré hé-

morragique, sont disséminés dans tout le parenchyme, ne respectant aucun territoire. Dans le hile, on découvre des petites formations ganglionnaires qui adhèrent fortement à la capsule et qui mesurent 2 x 2 cm. Un autre petit ganglion du hile de 0,8 cm de diamètre est également découvert. Tous paraissent macroscopiquement anormaux.

L'étude histologique des différents prélèvements effectués vient confirmer l'existence de formations tumorales hodgkiniennes constituées de plages de nécrose, au sein desquelles on reconnaît à côté de quelques plasmocytes, de rares lymphocytes et de nombreux polynucléaires éosinophiles, des cellules réticulaires malignes avec un très grand nombre de cellules de Sternberg. Ces formations nodulaires confluentes sont souvent tatouées de pigment hémossidérinique. On voit également par places des groupes de cellules épithélioïdes et d'assez nombreuses cellules géantes Langhans. Quelques corpuscules de Malpighi sont encore reconnaissables. Les uns sont très atrophiques. Les autres sont le siège de lésions hodgkiniennes débutantes. La pulpe rouge est très fibreuse. On voit, en effet, une importante réticulo-fibrose cordonale avec une grande quantité de macrophages chargés de fer.

Les adénopathies hilaires sont constituées par des ganglions dont la structure a totalement disparu, remplacée par de larges plages de sclérose au sein desquelles se reconnaissent des éléments réticulaires anormaux avec cellules de Sternberg et souvent un assez grand nombre de polynucléaires éosinophiles et pratiquement pas de lymphocytes. Il existe même une extension des lésions granulomateuses et scléreuses au tissu graisseux du hile, engainant les vaisseaux.

-Ganglion mésentérique : Ce ganglion mésentérique est le siège de lésions hodgkiniennes se caractérisant essentiellement par de larges plages de fibrose détruisant les deux tiers du ganglion. Au sein de cette fibrose, on reconnaît quelques plages de nécrose assez riches en polynucléaires neutrophiles et surtout une prolifération réticulaire avec cellules de Sternberg et assez nombreux polynucléaires éosinophiles.

-Biopsie hépatique : Des lésions hodgkiniennes présentant un aspect tout à fait identique avec fibrose importante, polynucléaires éosinophiles, rares plasmocytes et nombreuses cellules réticulaires malignes, dont les cellules de Sternberg, sont découvertes en plusieurs points de ce foie. Ces lésions nodulaires sont parfois confluentes et semblent se développer au contact d'espaces portes. Dans les espaces portes, on note parfois un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire assez riche en polynucléaires éosinophiles. Les hépatocytes présentent parfois des signes de souffrance, mais il n'y a que peu de pigment biliaire et on ne voit pas de surcharge ferrique. Les cellules de Klüppfer sont hyperplasiques. On note par places une réticulo-fibrose systématisée intra-lobulaire et une très discrète fibrose péri-sus-hépatique ou parfois péri-portale.

- Donc, localisation hodgkinienne très importante de la rate, réalisant l'aspect macroscopique tout à fait caractéristique de la rate dite "saucisson de campagne". A cette localisation splénique, s'associent une atteinte des ganglions du hile, une atteinte du ganglion mésentérique et une atteinte hépatique très importante.

Toutes les lésions ont un aspect identique et répondent à une forme granulomateuse très fibreuse (type 3 de Lukes-Pye) mais se rapprochant d'une forme fibreuse avec déplétion lymphocytaire.

(En résumé,

(Il s'agit d'une maladie de Hodgkin évoluant depuis 2 ans et
(
(6 mois avec localisations multiples (stade III B - type 3 de Lukes)
(
(et présentant une atteinte hodgkinienne splénique de type nodulaire
(
(diffus avec localisation ganglionnaire hilair et mésentérique et at-
(
(teinte hépatique. Le stade clinique est rectifié en IV B. Toutes ces
(
(lésions présentent l'aspect d'un granulome hodgkinien type 3 de Lukes.

Observation n° 37 -

HUB... Pierre-Jacques, 25 ans

Clinique :

Début en décembre 1969 par une adénopathie sus-claviculaire gauche. Rate et foie ne sont pas perçus cliniquement. La scintigraphie splénique montre une rate un peu hypertrophique homogène. La biopsie d'un ganglion cervical gauche ayant découvert une maladie de Hodgkin dans une forme sclérosante nodulaire, une cobaltothérapie locale est mise en oeuvre en mars 1970. - Stade II A.

Compte-rendu opératoire du 8 juillet 1970 :

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie de Hodgkin et ayant déjà reçu une irradiation de type Kaplan supérieur.

Laparotomie médiane décrochant l'ombilic vers le bas. L'exploration intra-abdominale montre :

- 1/ Une rate légèrement augmentée de volume mais macroscopiquement normale, libre dans sa loge;
- 2/ Un foie strictement normal, tant dans son aspect que dans son volume;
- 3/ Enfin, le bilan ganglionnaire est assez modeste. Les chaînes iliaques sont libres. Il existe un ou deux petits ganglions latéro-aortiques gauches au niveau de la naissance de l'artère mésentérique inférieure et un ganglion au niveau du tronc coeliaque.

Dans ces conditions, on réalise :

- 1) une splénectomie qui se déroule sans aucune difficulté avec ligature des éléments au lin,
- 2) une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche,
- 3) un prélèvement du ganglion coeliaque avec clipage de la zone.

Mise en place d'un drain de Redon dans la loge splénique fixé dans celle-ci par un petit fil de catgut. Fermeture de la paroi en deux plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Splénectomie : Cette rate volumineuse pèse 260 g et mesure 13 x 9 x 5 cm. Sa capsule est normale. A la coupe, parenchyme homogène, sans formations tumorales, avec une pulpe blanche à peine visible macroscopiquement. Dans le hile, pas d'adénopathies.

L'examen histologique des différents prélèvements effectués permet de reconnaître une rate de morphologie normale, absolument indemne de tout foyer hodgkinien. Les corpuscules de Malpighi sont de petite taille, souvent atrophiques, avec des centres clairs extrê-

mement rares et toujours très petits. Il n'y a jamais de couronne claire. Dans les cordons de la pulpe rouge, on note des polynucléaires en assez grand nombre, ainsi que dans la lumière des sinus. Dans les cordons, il s'y associe parfois une plasmocytose et quelquefois une réticulofibrose régionale ébauchée. Dans le hile, les vaisseaux sont normaux et on ne découvre aucune adénopathie, aucun foyer hodgkinien.

La rate surnuméraire, qui mesure 0,6 cm, présente une morphologie tout à fait identique, avec une pulpe blanche un peu atrophique, sans aucun foyer lymphogranulomateux.

-Ganglion coeliaque : Ce ganglion est cerné d'une sclérose collagène extrêmement dense. Il a toutefois conservé une structure normale avec une corticale homogène et surtout une réticulo-histiocytose majeure très importante et par places, quelques vacuoles optiquement vides, cernées de macrophages, paraissant représenter des restes d'une lymphogénie antérieure.

-Foie : La capsule est discrètement épaissie. Les espaces portes ont une surface peut être un peu plus importante que normalement en raison d'une sclérose dense. Les veinules sus-hépatiques sont cernées également d'une fine ligne fibreuse. Il n'y a pas de réticulofibrose cordale. Les hépatocytes sont tout à fait normaux. Il faut encore noter l'existence d'une discrète hyperplasie kupfférienne.

- Au total, rate hypertrophique, sans localisation hodgkinienne et sans hyperplasie lymphoïde. Ganglion coeliaque indemne de toute atteinte hodgkinienne également. Foie normal.

(En résumé, maladie de Hodgkin évoluant depuis 7 mois, au sta-

(de II A de type histologique 2 de Lukes-Rye, traitée par cobalto-
(
(thérapie, chez qui la laparotomie découvre une rate hypertrophique
(
(non hodgkinienne, sans adénopathie hilare, sans localisation hépa-
(
(tique.

Observation n° 38 -

BAR... Oscar, 53 ans -

Clinique :

En décembre 1968, apparait une adénopathie sous-angulo-
maxillaire droite qui persiste sous traitement antibiotique. Une
ponction ganglionnaire affirme le diagnostic de maladie de Hodgkin
en mai 1970. La biopsie confirme ce diagnostic et découvre une for-
me granulomateuse. Rate et foie ne sont pas perçus. Une splénecto-
mie qui sera suivie de cobaltothérapie est décidée. Stade I A (?)

Compte-rendu opératoire du 9 juillet 1970 :

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie
de Hodgkin.

Incision médiane débordant l'ombilic largement vers le bas
chez un malade obèse. L'exploration abdominale montre :

- 1/ Un foie légèrement augmenté de volume et d'aspect normal;
- 2/ Une rate un peu fixée dans sa loge et piquetée à son pôle supé-
rieur d'éléments blanchâtres, mais elle n'est pas déformée et son
volume est normal
- 3/ Le bilan ganglionnaire montre qu'il existe une petite adénopathie
au niveau de la bifurcation iliaque externe-hypogastrique, et de

petits ganglions au niveau de la face latérale droite de l'aorte, inter-aortico-caves.

On réalise :

- 1) Une splénectomie avec ligature des éléments au lin,
- 2) Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche,

On renonce à toute biopsie ganglionnaire du fait de la petitesse des éléments ganglionnaires, et d'autre part de l'obésité importante du malade rendant périlleuses ces biopsies. On termine l'intervention par une contre-incision sous-costale gauche.

Fermeture de la paroi en un plan de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Splénectomie : Rate pesant 175 g, mesurant 12 x 7 x 4 cm. Capsule fine, normale. Petits foyers nacrés de périsplénite le long du bord antérieur. A la coupe, aspect homogène, sans formation nodulaire tumorale. Pulpe blanche se marquant par un piqueté peu important à la limite de la visibilité. Hile normal, sans adénopathie.

Les différents prélèvements effectués permettent de reconnaître une pulpe blanche constituée par des corpuscules de Malpighi de petit ou moyen volume, présentant presque toujours une couronne claire périphérique et un centre sombre, et parfois quelques centres clairs de très petite taille avec peu de cellules à cytoplasme basophile. En tout cas, en aucun point des différents prélèvements effectués, on ne trouve de formation lymphogranulomateuse.

La pulpe rouge présente des sinus vides ou contenant du sang,

séparés par des cordons au sein desquels se reconnaissent de nombreux polynucléaires, ainsi que des plasmocytes matures. Par places, surtout sous la capsule, une réticulofibrose cordonale s'ébauchit.

Sur le prélèvement intéressant le hile, on note simplement des vaisseaux tout à fait normaux, sans aucun ganglion.

-Biopsie hépatique : La structure d'ensemble de ce foie est tout à fait normale. On note une hyperplasie kupfférienne qui reste relativement limitée. Les espaces portes sont également le siège d'un très discret et très limité infiltrat lympho-histiocytaire. Le même infiltrat lympho-histiocytaire s'observe parfois au niveau de la capsule qui est normale. Les veines sus-hépatiques sont normales. Il n'y a pas de réticulo-fibrose systématisée intra-lobulaire. Les hépatocytes ne contiennent pas de fer, mais parfois un peu de pigment biliaire autour des veinules sus-hépatiques. Enfin, il faut insister sur la présence d'une stéatose discrète micro et macro-vacuolaire disséminée, sans aucune systématisation.

- Au total, petite rate avec pulpe blanche normale, sans aucune localisation de la maladie de Hodgkin, sans adénopathies hilaires. Foie à considérer comme normal.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin évoluant depuis 19 mois (stade I A,
(
(type 3 de Lukes). La laparotomie découvre une petite rate normale,
(
(sans adénopathie hilare, sans localisation hépatique.

Observation n° 39 -

GOA... Yvon, 24 ans

Clinique:

Apparition en janvier 1969 de ganglions axillaires gauches isolés. Ceux-ci sont biopsiés en mai 1970 et font la preuve de la maladie de Hodgkin (type non précisé). Les autres aires ganglionnaires sont libres; la radio thoracique est normale. Le foie n'est pas perçu. Seule la scintigraphie splénique semble pathologique. Stade I A.

La laparotomie est décidée avant tout traitement.

Compte-rendu opératoire du 17 juillet 1970 :

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie de Hodgkin et ayant déjà été irradié en sus-diaphragmatique.

Laparotomie médiane décrochant l'ombilic. L'exploration montre:

- 1/ Une rate augmentée de volume avec un nodule tumoral à son pôle supéro-externe, et toute une frange tumorale au niveau de son bord antéro-interne.
- 2/ Un foie apparemment normal.
- 3/ Aucune adénopathie perceptible sur la totalité de l'axe ilio-aortique et le mésentère.

On réalise:

- 1) une splénectomie rendue difficile par la profondeur du malade, avec ligature des éléments au lin,
- 2) une biopsie hépatique large au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

Mise en place d'un drain 35 dans la loge splénique sortant par une contre-incision sous-costale gauche. Paroi en deux plans de nylon. Agrafes sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Splénectomie : Rate de 235 g mesurant 12,5 x 9 x 4 cm. Capsule lisse sans périsplénite. Aspect macroscopique extérieur extrêmement normal. C'est à la coupe que l'on découvre, sur les tranches de section, une dizaine de petits îlots tumoraux, d'environ 0,5 à 1 cm de diamètre, parfois confluents et réalisant de petites formations polycycliques. Ces lésions sont disséminées sans groupement particulier. Le reste du parenchyme apparaît macroscopiquement normal. Dans le hile, on ne découvre pas d'adénopathies.

Les formations tumorales présentent l'aspect caractéristique d'un granulome hodgkinien polymorphe avec présence de cellules de Sternberg et de cellules de Hodgkin et présence d'une sclérose pénicillée intercellulaire. Ces lésions nodulaires occupent la place des corpuscules de Malpighi. La pulpe rouge, entre ces lésions et à distance, présente un aspect tout à fait normal. On y reconnaît par places un assez grand nombre de polynucléaires parfois éosinophiles et quelques plasmocytes. Les vaisseaux sont normaux. Dans le hile, pas de ganglions sur les prélèvements effectués.

-Biopsie hépatique : La capsule est discrètement épaissie par un tissu fibreux. Il n'y a pas d'altérations des parois des veines sus-hépatiques. On note par places une réticulo-fibrose intra-lobulaire péri-sus-hépatique ou périportale ébauchée. Les espaces

portes sont normaux sans aucun infiltrat. Pas de foyer granulomateux.
Pas d'altérations des hépatocytes.

- Au total, localisation splénique de la maladie de Hodgkin
sous forme de petits nodules multiples disséminés, répondant au type 3
de Lukes(Rye), sans adénopathies hilaires. Foie normal.

(En résumé;
(
(Maladie de Hodgkin évoluant depuis 1 an et 6 mois, diagnosti-
(
(quée sur la biopsie de ganglions axillaires, non traitée. La laparoto-
(
(mie confirme l'atteinte hodgkinienne de la rate et transforme le sta-
(
(de clinique en III A (type 3). Il n'y a pas d'atteinte des ganglions.
(
(abdominaux, ni du foie.

Observation n° 40-

DHI... Hoxine, 32 ans -

Clinique :

Apparition d'une adénopathie cervicale gauche en mars 1970,
avec ganglions sus-claviculaires gauches, sans splénomégalie ni hépato-
mégalie, sans signes généraux. Stade I A.

La biopsie ganglionnaire découvre des lésions de lymphogranu-
lomatose maligne de type 3 de Lukes-Rye (granulome hodgkinien). La splé-
nectomie est décidée avant tout traitement.

Compte-rendu opératoire du 23 juillet 1970 :

Laparotomie exploratrice chez un malade atteint de maladie de
Hodgkin.

Incision médiane décrochant l'ombilic. L'exploration montre:

- 1/ Une rate augmentée de volume mais d'aspect macroscopique normal, libre dans sa loge,
- 2/ Un foie légèrement hypertrophié surtout au niveau de son lobe gauche,
- 3/ Enfin, quelques petits ganglions à la partie basse de l'iliaque externe droite rétro-cruraux. Le reste de l'axe ilio-aortique est libre de toute adénopathie. Aucun ganglion hépatique ou coeliaque.

On réalise :

- 1) Une splénectomie avec ligature des éléments au lin.
- 2) Une biopsie hépatique au niveau du bord antérieur du lobe gauche.

On renonce à la biopsie ganglionnaire du fait du caractère très distal de ces ganglions, la biopsie étant pratiquement impossible par voie abdominale.

Fermeture sans drainage en deux plans de nylon. Surjet de nylon sur la peau.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

-Rate : Cette rate qui pèse 200 g et qui mesure 12 x 8 x 3cm est revêtue d'une capsule lisse et présente un aspect morphologique tout à fait normal. A la coupe, tranche de section homogène sans formations tumorales et sans pulpe blanche visible.

La pulpe blanche est représentée par des corpuscules de Malpighi de petite taille, homogènes, rarement pourvus d'un petit centre clair. La pulpe rouge est très congestive. On voit par places de petits foyers de réticulo-fibrose cordonale. Les artérioles pénicillées sont toutes très hyperplasiques, avec, en particulier, une couronne péricytaire marquée.

La rate surnuméraire présente une structure tout à fait identique.

-Ganglion hilaire : Dans le hile splénique, est découvert un ganglion normal avec une simple réticulo-histiocytose sinusale.

-Foie : Le foie est également indemne de toute atteinte hodgkinienne. Les espaces portes sont normaux, avec tout au plus quelques rares lymphocytes. La capsule est fine. Le parenchyme immédiatement sous-capsulaire présente une discrète réticulofibrose systématisée intra-lobulaire. Il faut encore signaler l'existence d'une discrète hyperplasie kupfférienne.

(En résumé,
(
(Maladie de Hodgkin, stade I A, type histologique 3, évoluant
(
(depuis moins de 6 mois, non traitée et présentant une rate un peu
(
(hypertrophique, indemne de toute atteinte hodgkinienne, sans atteinte
(
(non plus des ganglions du hile splénique. Foie normal.

b - A U T O P S I E S

Observation n° 1 -

ROU... Félix, 44 ans

Clinique :

La maladie débute en 1959 par l'apparition d'un ganglion cervical droit qui est biopsié et apporte la preuve histologique de la maladie de Hodgkin. L'évolution est marquée par plusieurs poussées s'accompagnant d'adénopathies lombo-aortiques. Le traitement comporte, à chaque reprise, radiothérapie locale et chimiothérapie (Caryolysine - Velbé).

En novembre 1966, apparition d'un syndrome néphrotique. La ponction-biopsie rénale découvre une amylose.

Le malade décède le 9.III.1967 en insuffisance rénale.

Etude macroscopique :

1/ La rate pèse 280 g. Sa consistance est très ferme. La couleur est rouge foncé. On y découvre un nodule blanchâtre de 4 cm de diamètre à centre nécrotique, sans aucune autre lésion tumorale.

2/ Le foie pèse 1.600 g. La capsule est lisse. La couleur est normale. Il n'y a pas de formation tumorale.

3/ Les différentes aires ganglionnaires superficielles sont libres, sans adénomégalies, mais on note de multiples petites adénopathies latéro et pré-aortiques.

4/ Les autres organes sont normaux, sauf les reins qui sont

gros (270 g et 280 g) de couleur vieil ivoire avec une corticale lardacée, blanchâtre, qui contraste avec la médullaire horticola réalisant un aspect caractéristique de rein amyloïde.

Les poumons enfin sont le siège de nodules bronchopneumoniques disséminés dans les deux bases.

Etude histologique :

1) La rate.

Le parenchyme splénique est le siège :

a) d'une amylose importante. Il existe des dépôts de la substance éosinophile anhiste à la place des corpuscules de Malpighi qu'ils cernent d'une couronne amyloïde ou qu'ils transforment en un volumineux bloc. Parfois, ils confluent en larges nappes masquant la pulpe rouge. Présence de substance amyloïde dans la paroi de toutes les artérioles.

b) La formation nodulaire découverte macroscopiquement est constituée par de larges foyers hodgkiniens confluent, comportant un granulome polymorphe et des cellules de Sternberg ainsi qu'une sclérose pénicillée. De plus, la partie centrale de ce nodule est le siège d'une nécrose de coagulation. Une couronne de sclérose collagène très dense cerne ce nodule tumoral.

Dans le voisinage de cette tumeur à centre nécrotique, présence de plusieurs petits foyers lymphogranulomateux avec quelques cellules de Sternberg occupant la place des corpuscules de Malpighi.

Le reste du tissu lymphoïde est constitué par de petits

corpuscules de Malpighi avec ou sans centres clairs, lorsqu'ils ne sont pas le siège de lésions d'amylose.

2) Le foie.

Les espaces portes ne comportent ni infiltrat, ni sclérose. La plupart des branches artérielles hépatiques sont le siège de dépôts d'amylose. Présence de très rares dépôts amyloïdes dans le parenchyme hépatique au contact des travées de Remak. Surtout hyperplasie kupfférienne et stéatose diffuse macro et microvacuolaire. Pas de localisation de la maladie de Hodgkin.

3) Ganglions lymphatiques, lombo-aortiques et médiastinaux.

Aucune lésion de lymphogranulomatose mais, par contre, présence de dépôts d'amylose, dépôts découverts aussi dans la moëlle osseuse (artérioles), la cortico-surrénale et surtout les deux reins.

En résumé:

Il s'agit d'une maladie de Hodgkin s'exprimant essentiellement par une atteinte splénique apparaissant sous une forme multinodulaire et revêtant un type histologique 3 de Lukes avec très importante nécrose; sans atteinte hépatique, sans localisation à d'autres viscères.

Le 2ème fait est représenté par l'existence d'une maladie amyloïde à localisation rénale (syndrome néphrotique), splénique, ganglionnaire, surrénalienne et hépatique (atteinte purement artériolaire).

A l'origine de la mort, doivent être retenues les importantes lésions de bronchopneumonie en foyers disséminés.

Observation n° 2 -

GAS... Jean, 40 ans

Clinique :

Apparition en août 1964 d'une adénopathie cervicale. Celle-ci est biopsiée et l'examen histologique révèle une maladie de Hodgkin. L'évolution de la maladie se fait par poussées avec localisations ganglionnaires. On traite le malade par cobaltothérapie. Apparition d'un ictère peu avant le décès qui survient le 23.III.1967.

Etude macroscopique :

1/ Rate : Elle pèse 350 g. Elle est hypertrophiée et montre, à la coupe, des nodules tumoraux multiples mesurant entre 1 et 2 cm de diamètre. Ils sont grossièrement arrondis.

2/ Foie: Il pèse 2.000 g et montre, à la coupe, de nombreux nodules blanchâtres assez mal limités et de taille variable (parfois plusieurs cm). On observe dans le pédicule hépatique de nombreuses adénopathies d'allure tumorale mais ne semblant pas comprimer les voies biliaires.

3/ Il existe de nombreuses adénopathies tumorales disséminées qui englobent le pancréas. Il semble lui-même être le siège d'une infiltration tumorale en rapport avec l'extension des foyers ganglionnaires.

On observe, enfin, des adénopathies lombo-aortiques volumineuses, dures, adhérant les unes aux autres, aux vaisseaux voisins, et des adénopathies des pédicules rénaux.

4/ On constate en outre une ascite, une pleurésie bilatérale (liquide citrin) et, au niveau des poumons, des foyers de broncho-pneumonie.

Etude histologique :

1) La rate.

Tous les nodules tumoraux sont constitués par des plages de fibrose occupant la place de 1 ou plusieurs corpuscules de Malpighi. Dans la sclérose, les cellules réticulaires anormales et les cellules de Sternberg sont assez nombreuses, alors que les lymphocytes restent rares, de même que les éosinophiles et les plasmocytes. On y voit, de plus, quelques foyers de nécrose.

A côté de ces foyers tumoraux, plusieurs corpuscules de Malpighi sont remplacés par des foyers granulomateux très polymorphes avec cellules de Sternberg. Le reste de la pulpe blanche est constitué de corpuscules atrophiques sans aucun centre clair. Des macrophages chargés d'hémosidérine se groupent en amas autour des localisations hodgkiniennes tumorales ou corpusculaires.

2) Le foie.

Sur les différents prélèvements effectués, présence de nombreuses plages fibreuses détruisant le parenchyme hépatique et au sein desquelles se reconnaissent des cellules de Hodgkin et des cellules de Sternberg, ainsi que des foyers de nécrose; certains de ces foyers entourent des veinules sus-hépatiques dont la lumière peut même être oblitérée ou rétrécie par des foyers granulomateux. Il existe, de plus, des foyers granulomateux portaux et para-portaux détruisant localement le parenchyme juxta-portal. Hyperplasie kupférienne. Pas de sidérose.

3) Ganglions lombo-aortiques.

Foyers lympho-granulomateux polymorphes nécrosés, cernés de tissu fibreux.

Pas d'autre localisation viscérale.

4) Poumons.

Existence d'une bronchopneumonie à foyers disséminés dans les deux pyramides basales.

En résumé,

Il s'agit d'une maladie de Hodgkin avec très importantes lésions spléniques de type multinodulaire, hépatique et ganglionnaires latéro-aortiques se présentant sous une forme tantôt granulomateuse, tantôt fibreuse diffuse avec larges foyers nécrotiques.

Broncho-pneumonie terminale.

Observation n° 3 -

DUM... Jean-Pierre, 23 ans -

Clinique :

En février 1957, apparaît un ganglion jugulo-carotidien gauche; la biopsie permet d'affirmer la maladie de Hodgkin. Une cobaltothérapie locale est instaurée. Deux nouvelles poussées ganglionnaires sus-diaphragmatiques sont traitées par Caryolysine et radiothérapie. Une régression clinique complète s'installe de mars 1960 à juillet 1964. La rechute se fait alors et se traduit par un ictère. Entre cette date et février 1965, le malade accuse trois poussées ictériques qui sont traitées par des corticoïdes. Un nouvel ictère de type cholostatique intervient

en juin 1965. Velbé et Betnesol pris régulièrement maintiennent un équilibre précaire. Puis en février 1967, se produit une nouvelle rechute. Le malade meurt le 8.III.1967 après avoir présenté une hématomatémèse importante.

Etude macroscopique :

1/ Rate.

Elle pèse 480 g et présente un infarctus blanc de 3 cm de diamètre et surtout plusieurs localisations tumorales hodgkiniennes de plusieurs centimètres de diamètre.

2/ Foie.

Il pèse 1.900 g. Il existe une thrombose récente oblitérante du système porte et ramifications intrahépatiques sans témoin de localisation hodgkinienne.

3/ De volumineuses adénopathies occupent le médiastin, entourent d'une véritable gaine tumorale l'axe aorto-cave, déforment la racine du mésentère, enserrant le pédicule splénique et également le pédicule hépatique, comprimant le cholédoque. Au contact de ces adénopathies tumorales, divers viscères sont envahis (oesophage, reins). Par contraste, les différentes aires ganglionnaires superficielles sont libres.

Enfin, un ulcère aigu est découvert dans la partie haute de la face postérieure de l'estomac; il est perforé et a donné naissance à un abcès sous-phrénique gauche avec épanchement pleural purulent bilatéral, et thrombose portale.

La mort rapide semble expliquée par une embolie pulmonaire bilatérale massive du tronc des artères pulmonaires droite et gauche.

Etude histologique.

1) Un large foyer ischémique occupe le parenchyme splénique.

On voit de plus des nappes scléreuses avec des foyers hodgkiniens granulomateux, pauvres en lymphocytes, riches en cellules de Sternberg et en éosinophiles. Des foyers de nécrose les détruisent. Des amas de macrophages chargés d'hémosidérine entourent les foyers tumoraux. Le reste de la pulpe blanche est atrophique.

2) Le foie: Discrète stase péri-sus-hépatique avec hyperplasie kupfférienne. Mais ni infiltrat inflammatoire portal, ni localisation lymphogranulomateuse.

Présence de pigment biliaire en assez grande quantité dans les hépatocytes.

3) Les ganglions :

Les différents prélèvements intéressant les ganglions médiastinaux et lombo-aortiques montrent l'existence de lésions très variées juxtaposées, répondant les unes à la définition du granulome hodgkinien, les autres à celle du sarcome hodgkinien, ou de la forme fibreuse diffuse de Favre. Elles ont en commun de s'accompagner d'une importante déplétion lymphocytaire avec foyers de nécrose.

En résumé:

Maladie de Hodgkin se marquant par une atteinte massive et diffuse de tous les ganglions profonds médiastinaux et latéro-aortiques, avec localisation splénique de type multinodulaire. Il n'y a pas d'atteinte hépatique, mais les voies biliaires paraissent comprimées par de volumineuses adénopathies.

Quant à la mort, on peut incriminer à son origine une série de complications comportant :

- un ulcère gastrique aigu perforé en péritoine cloisonné avec cons-
titution d'un abcès sous-phrénique,
- et surtout une embolie pulmonaire massive bilatérale.

Observation n° 4 -

WAG... Jacqueline, 25 ans -

Clinique :

La maladie débute en juillet 1963 par des douleurs sterna-
les. En janvier 1964, apparaissent des adénopathies sus-claviculaire
gauche (qui est biopsiée et affirme le diagnostic de maladie de Hod-
gkin) et médiastinale, ainsi que des signes généraux. On instaure
d'emblée une polychimiothérapie.

En avril 1965, les lésions thoraciques s'étendent; il exis-
te une atteinte du parenchyme pulmonaire.

Une dernière poussée de la maladie se fait en février 1967
avec une symptomatologie essentiellement pulmonaire. La malade décè-
de en insuffisance respiratoire aiguë le 27.III.1967.

Etude macroscopique :

1/ Rate: elle pèse 170 g. Elle présente plusieurs nodules
congestifs saillants en surface de 1 à 2 cm de diamètre. La pulpe
est molle, congestive.

2/ Foie: 1.400 g. Il possède une surface régulière. Le lo-
be gauche est mince et allongé. Les veines sus-hépatiques sont nor-
males. Sur les tranches de section, on note un aspect de discrète
stéatose; on découvre dans le lobe droit, près de la face inférieure.

un nodule de 5 mm de diamètre, ferme et blanchâtre.

3/ Aires ganglionnaires :

Il existe une adénopathie sous-angulo-maxillaire droite, et de nombreux ganglions péri-pancréatiques, latéro-aortiques, iliaques et médiastinaux. Pas d'adénopathie mésentérique.

4/ Autres localisations :

-Poumons : le tissu pulmonaire est parsemé de lésions nodulaires ou infiltrantes, blanchâtres et fermes, parfois siège de petits foyers de nécrose. Nombreux nodules sous-pleuraux.

-Rein droit : présence d'un petit nodule (5 mm de diamètre) au niveau de la corticale.

Etude histologique :

1) La rate :

Le prélèvement effectué au niveau d'un nodule tumoral apparaît assez largement nécrosé et riche en sclérose. On retrouve néanmoins des plages granulomateuses avec de nombreuses cellules de Sternberg. Dans le tissu splénique avoisinant, la pulpe blanche est inexistante; la pulpe rouge présente une réticulo-fibrose très accusée et une grande abondance de macrophages chargés d'hémosidérine.

2) Le foie :

Présente une architecture lobulaire intacte. Les espaces portes sont le plus souvent normaux. Ils sont parfois infiltrés discrètement de cellules rondes. Les hépatocytes présentent une stéatose macro et microvacuolaire très étendue de topographie principalement centro et médiolobulaire et avec des images de nécrose cellulaire strictement centro-lobulaire. Hyperplasie kupfférienne. L'un des prélèvements

intéresse le petit nodule du lobe droit: il est constitué d'un tissu granulomateux très riche en cellules de Sternberg, assez largement nécrosé, avec sclérose.

3) Les ganglions sont le siège d'une sclérose diffuse très abondante dans laquelle demeurent d'assez nombreuses cellules de Sternberg avec un granulome très peu abondant. Ces lésions débordent les capsules et se retrouvent dans le tissu adipeux.

Synthèse:

Maladie de Hodgkin à forme essentiellement ganglionnaire étendue (sous-angulo-maxillaire, médiastinale, lombo-aortique) avec localisation splénique multinodulaire sans splénomégalie et avec surtout de très importantes localisations broncho-pulmonaires et même rénales; une atteinte hépatique est constituée par un seul nodule de 5 mm de diamètre.

L'aspect histologique associe ici encore des foyers granulomateux, des foyers fibreux diffus et des foyers d'allure sarcomateuse avec déplétion lymphocytaire et foyers nécrotiques.

Observation n° 5 -

MAR... Jean, 38 ans -

Clinique :

Le début de la maladie se situe en juillet 1965 par une localisation ganglionnaire inguinale droite avec atteinte de l'état général. Il existe une atteinte des ganglions iliaques à la lymphographie. On institue un traitement fait de Natulan, puis de cobalto-

thérapie, sous-diaphragmatique en Y inversé. Une nouvelle poussée en novembre 1966 voit apparaître des localisations axillaires droites et inguinales droites traitées par Caryolysine et Endoxan.

En avril 1967, se produit une altération profonde de l'état général avec des adénopathies généralisées. Une hypoplasie médullaire nécessite l'arrêt de la chimiothérapie. Le décès survient le 10.VI.67.

Etude macroscopique :

1/ Rate: 250 g. La rate est grosse mais ne présente pas macroscopiquement de localisation de la maladie.

2/ Foie : 3.000 g. Le foie est énorme et présente de très nombreux nodules agglomérés les uns aux autres dans le lobe droit, dispersés dans le lobe gauche. Ces nodules sont blanchâtres avec de nombreuses zones hémorragiques et correspondent vraisemblablement à des localisations hodgkiniennes.

3/ Aires ganglionnaires: Il existe des adénopathies jugulo-carotidienne droite, sus-claviculaire gauche, axillaires, inguinales.

4/ Autres localisations :

-Poumons: nombreux nodules bien limités, répartis dans tous les lobes mais prédominant dans les lobes inférieurs.

Etude histologique :

1) Rate : La pulpe blanche est très atrophique représentée par des corpuscules de Malpighi de très petite taille sans aucun centre clair; la pulpe rouge présente des foyers hémorragiques, une réticulofibrose cordonale dans certains territoires. Les macrophages chargés d'hémosidérine sont très nombreux. Ils sont tous disséminés dans

la pulpe rouge sans aucun rapport avec les corpuscules de Malpighi. Dans les sinus, quelques cellules réticulaires anormales sont notées. Mais il n'y a aucun foyer tumoral lymphogranulomateux.

2) Foie : Les lésions y sont majeures, se traduisant par des nodules irréguliers confluents très étendus faits d'un tissu fibreux au sein duquel on reconnaît des cellules réticulaires malignes, des cellules de Sternberg, quelques éosinophiles et plasmocytes et de rares lymphocytes. Souvent ces nodules hodgkiniens sont nécrosés. Les espaces portes sont infiltrés par des cellules inflammatoires polymorphes. Les hépatocytes sont le siège d'importantes lésions cellulaires: foyers de nécrose ou dégénérescence ballonnisante. Une importante sidérose est également notée avec présence de pigment surtout dans les cellules de Küpffer, mais également dans les hépatocytes.

3) Ganglions cervicaux : Ils sont le siège des mêmes lésions hodgkiniennes fibreuses, riches en éléments réticulaires anormaux et s'accompagnant d'une déplétion lymphocytaire marquée. A partir des ganglions médiastinaux, les mêmes lésions semblent s'étendre le long des pédicules pulmonaires.

4) Poumons : Des localisations tumorales nodulaires sont, de plus, découvertes dans le parenchyme pulmonaire.

5) Moëlle osseuse : Pas de localisation dans la moëlle qui est pauvre.

Au total:

Maladie de Hodgkin ayant débuté par une localisation in-

guinale droite, puis s'étendant aux ganglions axillaires et cervicaux droits, traitée par radiothérapie et chimiothérapie, évoluant vers la mort en 35 mois avec atteinte massive du foie et des poumons, mais sans localisation splénique. La sidérose splénique et hépatique témoigne de l'existence d'une hémolyse importante.

Observation n° 6 -

LE P... Roger, 47 ans -

Clinique :

Il s'agit d'un sujet atteint de maladie de Hodgkin depuis 1955, et traité de façon classique. Au début de 1967, apparaît un syndrome néphrotique. Une amylose secondaire n'a pu être prouvée sur des biopsies rectales. L'évolution se fit par poussées vers une cachexie progressive. Le décès survient le 16.VIII.1967.

Etude macroscopique :

1/ Rate : 210 g. Petite splénomégalie. Il existe plusieurs nodules blanchâtres de quelques centimètres de diamètre sur les tranches de section.

2/ Foie : 1.700 g. Il semble normal macroscopiquement.

3/ Aires ganglionnaires :

Adénopathies cervicales

médiastinales

inguinales

juxta-pancréatiques.

Etude histologique :

Rate: La rate est le siège de lésions très complexes visi-

bles sur les divers prélèvements qui ont été effectués. On note, tout d'abord, des foyers nécrotiques infarctoïdes, enkystés de sclérose. On constate d'autre part une énorme infiltration de pigment d'hémolyse qui est diffuse. On note en troisième lieu la présence de nappes amyloïdes péri-corpusculaires qui sont très larges et parfois confluentes. De plus, s'observent quelques foyers larges et nodulaires d'une sclérose hyaline très dense. Enfin, on note quelques formations nodulaires hodgkiniennes essentiellement constituées par des plages fibreuses occupant la place des corpuscules de Malpighi qu'ils détruisent; ces nodules sont constitués par des plages fibreuses où se rencontrent quelques cellules réticulaires anormales et quelques rares cellules de Sternberg.

-Foie : La structure du foie est peu modifiée dans l'ensemble; on n'y observe pas d'altérations capables d'évoquer une granulomatose hodgkinienne, ni nodulaire, ni diffuse. Deux faits sont notés: d'une part, une très abondante infiltration de pigment d'hémolyse occupant les espaces portes, les cellules de Küpffer et beaucoup d'hépatocytes; d'autre part, des altérations très discrètes d'amylose sont constatées en certaines régions entre les travées d'hépatocytes et dans la paroi d'artérioles hépatiques.

En résumé,

La maladie de Hodgkin connue ici depuis 12 ans n'a qu'une expression anatomique modérée. On la trouve cependant avec évidence dans les ganglions cervicaux, dans quelques ganglions juxta-pancréatiques et dans la rate où persistent quelques éléments d'un granu-

lome hodgkinien au stade tardif dit dystrophique de Favre. On en trouve aussi les conséquences dans certaines altérations pulmonaires, notamment dans une pédiculite bronchique bien connue dans les localisations médiastino-pulmonaires de la maladie. Cependant que la plèvre, symphysée, englobe encore des éléments d'un granulome hodgkinien reconnaissable. Le foie, par contre, est indemne de toute lésion hodgkinienne.

Le deuxième fait très important est l'existence d'une amylose de type dit secondaire avec lésions rénales prédominantes, atteinte splénique importante et atteinte hépatique discrète.

Le troisième fait à noter est une sidérose hépato-splénique (syndrome hémorragique considérable).

Enfin, l'épisode terminal est sans doute constitué par des altérations broncho-pulmonaires suppurées et hémorragiques de type pyohémiques.

Observation n° 7 -

JAN... Jean, 27 ans -

Clinique :

Schizophrénie depuis 9 ans. En septembre 1967, fièvre ondulante et leucopénie. Un seul petit ganglion périphérique est trouvé et biopsié sans qu'un diagnostic puisse être posé.

En décembre 1967, hépatomégalie nette, aucune autre anomalie biologique qu'une rétention de la B.S.P. sans ictère. Le malade reçoit 6 transfusions sanguines. Devant l'hypothèse d'une lymphogranulomato-

se maligne, 2 injections de Velbé sont faites et le malade est adressé dans le service du Professeur BOUSSER. En février 1968, un petit ganglion cervical gauche est biopsié, mais on ne peut affirmer le diagnostic. Apparition rapide d'un ictère intense avec chute du complexe prothrombique, élévation des transaminases. Un coma s'installe évoluant en quelques jours. Décès le 11.II.1968.

Etude macroscopique :

1/ Rate: 400 g. La forme est conservée. Capsule et hile sont normaux. La consistance est ferme. Surface et tranches de section sont d'un rouge violacé avec des nodules blanc-jaunâtres de 2 à 5 mm de diamètre, souvent confluent, entourés d'une couronne hémorragique.

2/ Foie: 1.900 g. La surface est lisse; la teinte est brun-verdâtre avec des plages hémorragiques de petite taille et présence de quelques foyers blanchâtres disséminés sur toute sa surface. A la coupe, consistance ferme lardacée. Aucune formation tumorale n'est notée. Veines portes et sus-hépatiques libres.

3/ Adénopathies intéressant les chaînes médiastinales aortiques, en particulier rétro-pancréatiques se prolongeant le long des pédicules splénique et hépatique, iliaques bilatérales, mais sans aucun ganglion superficiel.

Etude histologique :

1) Rate : Il existe une atrophie de la pulpe blanche, des zones hémorragiques étendues de la pulpe rouge, un volumineux infarctus ischémique sous-capsulaire. Lésions granulomateuses avec nom-

breuses cellules de Sternberg et fibrose dans la pulpe rouge et surtout dans la pulpe blanche détruisant les corpuscules de Malpighi.

2) Foie : Mêmes foyers granulomateux très fibreux avec nécrose et cellules de Sternberg. Ils siègent en plein parenchyme avec, à leur contact, une aire plus ou moins étendue de nécrose hépatocytaire, ou dans un espace porte débordant sur le parenchyme adjacent dont les hépatocytes sont chargés de bile.

3) Ganglions : L'étude a porté sur des ganglions iliaques latéro-aortiques, rétro-pancréatiques, médiastinaux et des hiles pulmonaires. Tous ont des lésions identiques: larges nappes fibreuses remplaçant la structure normale où l'on reconnaît de rares lymphocytes, des plasmocytes matures, de rares polynucléaires quelquefois éosinophiles et surtout des cellules réticulaires. Celles-ci ont un noyau atypique avec un large nucléole. Quelques cellules de Sternberg se rencontrent. Des zones de nécrose s'observent en pleine sclérose. Autour de ces foyers scléreux persistent parfois des zones de parenchyme ganglionnaire encore reconnaissable.

En résumé,

Maladie de Hodgkin diffuse, atteignant en effet le foie, la rate (atteinte multinodulaire), la moëlle osseuse et toutes les chaînes ganglionnaires profondes. Il s'agit de lésions rarement granulomateuses, le plus souvent très fibreuses avec déplétion lymphocytaire, avec nombreux foyers de nécrose. La localisation hépatique intense diffuse avec nécrose hépatocytaire explique l'ictère avec néphrose cholémique et l'évolution fatale par insuffisance hépatique. Aucun argument histologique en faveur d'une hépatite virale.

Observation n° 8 -

GRI... René, 61 ans

Clinique :

Le début se situe en janvier 1968 par des localisations ganglionnaires multiples (cervicales, axillaires) et une altération de l'état général avec fièvre. On traite le malade par Velbé et Solupred. Une rechute se produit en mai 1968 et on reprend le même traitement puis on donne une polychimiothérapie intermittente.

Décès le 24.X.1968.

Etude macroscopique :

1/ Rate 800 g. Augmentation harmonieuse de volume, sans formation nodulaire. La pulpe est très congestive. La capsule est épaissie.

2/ Foie: 1.900 g. Augmentation de volume, sans formation nodulaire, ni adénomégalie dans le hile. Quelques zones congestives. A la coupe, le parenchyme paraît finement lobulé par des travées grisâtres.

3/Aires ganglionnaires : Il existe des adénopathies superficielles: sous-maxillaires droites et gauches

cervicales basses

axillaires

et des adénopathies profondes : médiastinales

mésentériques

péripancréatiques

latéro et préaortiques

et des pédicules rénaux.

Etude histologique :

1) Rate : Atrophie de la pulpe blanche. Infiltration assez homogène de la pulpe rouge par des lymphocytes accompagnés de plasmocytes et entourant des cellules réticulaires malignes et des cellules de Sternberg. On note, de plus, une réticulo-fibrose, des plages nécrotiques et d'autres hémorragiques.

2) Foie : Les espaces portes sont le siège d'un infiltrat cellulaire dense fait surtout de lymphocytes avec quelques plasmocytes et des cellules réticulaires malignes, mais sans cellules de Sternberg. La lame hépatique bordante est souvent détruite; les néo-ductules sont rares. Dans les hépatocytes, on reconnaît du pigment biliaire et ferrique.

3) Les différents ganglions étudiés présentent un granulome hodgkinien typique avec, selon le siège, des îlots de nécrose ou une fine sclérose.

Au total,

Les constatations anatomo-pathologiques sont celles habituellement observées dans les maladies de Hodgkin diffuses, d'évolution rapide, sous un mode fébrile, avec atteinte ganglionnaire diffuse surtout profonde, atteinte hépatosplénique, mais aussi péribronchique, rénale, surrénalienne. Des aspects granulomateux et fibreux sont associés avec de larges foyers nécrotiques.

Observation n° 9 -

GOU... Laura, 39 ans -

Clinique: Le début en octobre 1965 est marqué par l'apparition d'un

ganglion jugulo-carotidien gauche et d'une adénopathie médiastinale droite. Une cobaltothérapie est entreprise. L'évolution est marquée par une récurrence locale en mars 1968 traitée par irradiation et Cortancyl; une seconde poussée, en juillet 1968, avec pleurésie est traitée par Caryolysine et Cortancyl; enfin une troisième poussée, en octobre 1968, comporte des localisations ganglionnaires multiples. Décès le 26.XII.1968.

Etude macroscopique :

1/ Rate: 80 g. Parenchyme rouge sombre, sans aucune formation tumorale.

2/ Foie: 1.050 g. Parenchyme congestif avec stase, sans foyer tumoral.

3/ Aires ganglionnaires. Il existe des adénopathies médiastinales, spléniques, du pédicule hépatique, lombo-aortiques, inguinales. A partir de ces adénopathies, la prolifération tumorale s'étend aux coupes diaphragmatiques, à la tête du pancréas, et le long des pédicules pulmonaires. Il faut encore signaler une thrombo-phlébite fémorale bilatérale avec embolie pulmonaire.

Etude histologique :

1) Rate : Cette petite rate compacte et dense ne comporte pas de foyer granulomateux. On n'y observe que de très rares îlots lymphoïdes de pulpe blanche de dimensions insignifiantes. La pulpe rouge, très congestionnée, est le siège d'une myélopoièse active. Quelques éléments endothéliaux des sinus sont volumineux, très chromophiles, mais n'ont pas l'aspect de cellules de Sternberg. La

rate est le siège d'une sidérose très importante.

2) Foie : Les prélèvements systématiques de foie permettent de découvrir quelques nodules granulomateux d'aspect tumoral qui avaient échappé à l'examen macroscopique. Ils sont assez bien délimités, enchâssés dans un parenchyme hépatique qui est d'autre part normal, sans réticulose kupfférienne notable, sans infiltration hémossidérrinique notable, sans sclérose. Les hépatocytes sont très chromophiles, à peu près dépourvus de glycogène. Pas de stéatose.

3) Les ganglions profonds, plus ou moins volumineux, sont tous occupés de manière massive par des lésions hodgkiniennes franchement granulomateuses ou surtout tumorales, sans fibrose ni nécrose.

En résumé,

Il s'agit d'une maladie de Hodgkin avec atteinte ganglionnaire étendue (adénopathies coeliaques, du hile du foie, de la région lombo-aortique), atteinte hépatique, sans atteinte splénique. Enfin, envahissement lymphogranulomateux de la tête du pancréas, du diaphragme, bronchopulmonaire.

L'aspect histologique est parfois celui d'un granulome typique mais le plus souvent celui de la forme sarcomateuse avec déplétion lymphocytaire.

La cause immédiate de la mort paraît être une embolie du tronc de l'artère pulmonaire dont la source se trouve dans une thrombose des veines fémorales.

Observation n° 10 -

PER... Bernard, 37 ans

Clinique :

Le début date de mars 1966 avec des adénopathies jugulo-carotidiennes gauches. Le diagnostic de maladie de Hodgkin est posé après la biopsie ganglionnaire en juillet 1966. Le traitement comporte Velbé et radiothérapie. Une nouvelle poussée a lieu en février 1968 avec des localisations ganglionnaires abdominales et rétro-crurales gauches (cobaltothérapie inguino-crurale). Une dernière reprise évolutive a lieu en décembre 1968. Décès le 16.I.1969 en insuffisance respiratoire aiguë.

Etude macroscopique :

1/ Rate 190 g. Elle est d'aspect normal.

2/ Foie : 2.600 g. Glissonite de la partie antéro-inférieure du lobe droit. Surface lisse violacée. La tranche de section paraît inhomogène.

3/ Aires ganglionnaires :

- présence de ganglions inguinaux droits,
- adénopathies du pédicule rénal droit,
- adénopathies latéro-aortiques et iliaques.

Etude histologique :

1) Rate : Disparition complète de tous les îlots de pulpe blanche, congestion intense de la pulpe rouge. Celle-ci est occupée par de nombreux îlots myélopoïétiques granulocytaires sans mégacaryocytes. Pas de processus hodgkinien ni diffus, ni en foyer.

2) Foie : Très importante stase diffuse avec quelques îlots de stéatose surtout centrolobulaire. Discrète sclérose périportale. Pas d'infiltrat hodgkinien ni en foyer, ni diffus. Pas de réticulose kupfférienne.

3) Les ganglions lombaires et inguinaux présentent un aspect de granulome hodgkinien floride.

En somme :

Maladie de Hodgkin intéressant les ganglions latéro-aortiques, iliaques, et envahissant la graisse rétro-péritonéale, engainant les voies excréto-urinaires et la prostate. Pas d'atteinte splénique ni hépatique. L'aspect histologique est celui d'un granulome typique. La mort paraît en rapport avec des thromboses artérielles pulmonaires multiples aggravant une insuffisance respiratoire chronique déjà réalisée par des lésions dystrophiques diffuses.

Observation n° 11 -

PER... Marcel, 59 ans -

Clinique :

Apparition en novembre 1968 de multiples adénopathies superficielles et profondes en particulier médiastinales accompagnées d'une hépato-splénomégalie et de fièvre. La biopsie ganglionnaire évoque une prolifération réticulaire granulomateuse mais ne peut affirmer la maladie de Hodgkin en raison de l'absence de cellules de Sternberg. Le malade est traité par une polychimiothérapie. Une cachexie s'installe avec insuffisance rénale. L'évolution se fait rapidement vers la mort le 16.X.1969.

Etude macroscopique :

1/ Rate : 1.380 g. énorme splénomégalie. La capsule présente des lésions de périsplénite. A la coupe, existence de multiples formations nodulaires blanchâtres de taille variable.

2/ Foie : 1.500 g. Hépatomégalie. A la coupe, on note de multiples infiltrats blanchâtres disséminés.

3/ Aires ganglionnaires : Atteinte ganglionnaire diffuse des aires superficielles (latéro-cervicales, sus-claviculaires, axillaires, inguinales) et des ganglions profonds (médiastinaux, pédiculés hépatique et splénique, latéro-aortiques, iliaques).

4/ En outre, localisations nodgkiniennes dans la moëlle osseuse et les surrénales.

Etude histologique :

1) Rate : Nombreux foyers granulomateux riches en cellules de Sternberg, ne comportant qu'une sclérose fine et occupant les corpuscules de Malpighi. Ces foyers granulomateux sont souvent nécrosés et souvent confluent en formations nodulaires assez volumineuses. Ces formations tumorales écrasent la pulpe rouge qui est largement infiltrée par des éléments lymphocytaires et histiocytaires accompagnés de quelques polynucléaires éosinophiles. On note également des foyers lymphogranulomateux au contact de certains vaisseaux et en particulier des veines.

2) Foie : Présence de foyers parenchymateux de siège souvent paraportal, constitués de lymphocytes, d'histiocytes, de quelques polynucléaires et surtout de cellules de Sternberg avec quelques

cellules de Hodgkin. Une fibrose accompagne ces éléments granulomateux qui sont souvent le siège d'un foyer de nécrose. Ces foyers détruisent la lame bordante lorsqu'ils siègent au contact des espaces portes. On voit également quelques zones de sclérose cicatricielle, plus ou moins mutilante, se prolongeant par une réticulofibrose systématisée. On note également la présence d'une hyperplasie kupfférienne très importante. Les hépatocytes surtout dans les régions péri-sus-hépatiques sont riches en pigments biliaires. Les noyaux des hépatocytes sont de taille très inégale et l'on note quelques foyers de nécrose cellulaire.

3) Ganglions : L'architecture des ganglions lombo-aortiques est profondément remaniée en raison d'une prolifération réticulaire maligne très importante constituée de très nombreuses cellules de Hodgkin, de nombreuses cellules de Sternberg et d'éléments au noyau monstrueux, hyperchromatique. Il s'y associe une très discrète fibrose et de très rares lymphocytes et plasmocytes. L'ensemble évoque un sarcome hodgkinien.

Les ganglions rétro-pancréatiques, médiastinaux et un ganglion découvert au contact de la thyroïde, présentent un aspect tout à fait identique, se marquant essentiellement par une prolifération réticulaire évoquant un sarcome hodgkinien.

En résumé ,

Il s'agit bien d'une maladie de Hodgkin comportant une atteinte ganglionnaire diffuse à la fois des aires superficielles et des ganglions profonds médiastinaux et lombo-aortiques. Il s'y associe de plus une

très importante atteinte splénique avec grosse rate comportant des lésions multimacronodulaires. Il s'y associe également une atteinte hépatique.

Le type histologique comporte des foyers granulomateux des zones fibreuses diffuses, surtout dans la rate et dans la plupart des ganglions, des lésions de type sarcome hodgkinien.

Observation n° 12 -

PIE... Raymond, 60 ans.

Clinique :

Malade présentant une lymphogranulomatose maligne connue depuis juillet 1969. Multiples adénopathies, splénomégalie, hépatomégalie, signes généraux importants (fièvre, sueurs nocturnes, prurit). Stade IV B.

Traité par polychimiothérapie. Mort le 1.XI.1969 avec fièvre, syndrome de condensation pulmonaire de la base gauche.

Etude macroscopique :

1/ Rate: pèse 450 g. Splénomégalie. Ferme et homogène à la coupe. Un peu congestive.

2/ Foie : 2.500 g. très congestif, évoquant un foie cardiaque.

3/ Ganglions : adénopathies superficielles (inguinales bilatérales, cervicales); adénopathies profondes (médiastinales, du pédicule hépatique et du pédicule splénique, et lombo-aortiques).

4/ En outre, localisation hodgkinienne au niveau de la moëlle osseuse.

Etude histologique :

1) Rate : Périsplénite fibreuse très importante. Corpuscules de Malpighi de petite taille avec présence de quelques rares cellules réticulaires et d'une cellule de Sternberg typique dans l'un des corpuscules. Pas de formation tumorale. Nombreuses cellules à cytoplasme basophile. Pas d'amylose. Autour des corpuscules de Malpighi et parfois à l'intérieur du tissu lymphoïde, présence de fer situé dans le cytoplasme de macrophages. Dans la pulpe rouge, on note une réticulofibrose avec une infiltration par de nombreux lymphocytes. Présence également de nombreux îlots plasmocytaires se groupant électivement autour des artérioles. Rares éosinophiles.

2) Foie : Sclérose périportale nette avec morcellement de la lame hépatocytaire bordante et présence de petits foyers scléreux de topographie paraportale au milieu desquels on reconnaît quelques lymphocytes et quelques cellules réticulaires mais pas de cellules de Sternberg. On note également l'existence d'une hyperplasie kupfférienne. Un grand nombre de cellules de Küpffer contiennent du fer. On retrouve d'ailleurs du pigment hémossidérinique dans les macrophages au milieu des lymphocytes infiltrant les espaces portes. De plus, il faut noter la présence d'une stéatose micro et macrovacuolaire de topographie essentiellement périportale et une stase centrolobulaire.

3) Ganglions : Tous les ganglions étudiés, il s'agit de ganglions cervical, médiastinal ou lombo-aortique en particulier rétro-pancréatique, sont le siège de lésions très importantes se marquant par une sclérose diffuse détruisant totalement leur architecture. Cette

sclérose est infiltrée de quelques lymphocytes, de quelques plasmocytes, de très rares polynucléaires neutrophiles. On y voit surtout de nombreuses cellules réticulaires dystrophiques souvent manifestement malignes, mais pratiquement pas de cellules de Sternberg authentiques. Dans les ganglions médiastinaux persiste encore du pigment anthracosique.

En résumé .

Il s'agit d'une maladie de Hodgkin dont les localisations intéressent tous les ganglions profonds, médiastinaux, latéro-aortiques, le foie de façon diffuse, et également la moëlle osseuse. La rate n'est atteinte que de façon très discrète. On y note, par contre, une très importante sidérose splénique pouvant faire suspecter une anémie hémolytique. Il n'y a pas d'autre localisation de la maladie de Hodgkin, en particulier aucune localisation broncho-pulmonaire.

Par contre, deux faits doivent être notés, c'est l'existence de nombreux foyers assez volumineux de broncho-pneumonie suppurée prédominant aux deux bases. Il s'y associe, de plus, une néphropathie ascendante suppurée bilatérale avec un important abcès du rein gauche ouvert dans les cavités excrétrices. On peut tenir cette néphropathie ascendante suppurée pour responsable de la mort, probablement dans un tableau de septicémie terminale avec expression broncho-pulmonaire.

Observation n° 13 -

BEN... Elicha, 61 ans

Clinique :

Malade de 61 ans ayant présenté en 1966 une adénopathie sous-claviculaire considérée comme tuberculeuse et traitée comme telle.

Le 25.XI.1969, le malade est hospitalisé pour apparition d'une nouvelle adénopathie sus-claviculaire s'accompagnant d'une altération de l'état général et de fièvre.

Décès le 9.XII.1969 par collapsus irréversible.

Etude macroscopique :

1/ Rate : 500 g. Surface lisse. A la coupe, sur le fond de pulpe rouge, on observe de nombreux nodules blanchâtres de taille irrégulière de 2 à 4 mm de diamètre, le plus souvent confluents. Cette rate présente un aspect hodgkinien caractéristique (saucisson de campagne).

2/ Foie : 1.550 g. Surface lisse. A la coupe, micronodules blanchâtres disséminés correspondant à une infiltration hodgkinienne.

3/ Ganglions : adénopathies latérotrochéales, médiastinales et latéro-aortiques.

Etude histologique :

1) Rate :

Formations tumorales nécrosées constituées par des lésions granulomateuses comportant de rares polynucléaires éosinophiles, des plasmocytes, quelques lymphocytes, au milieu d'une sclérose assez dense et mêlés à des cellules réticulaires de type Hodgkin et Sternberg. Ces formations nodulaires de petite taille sont souvent con-

fluentes. Dans la pulpe rouge de voisinage, on note la présence de quelques éosinophiles.

2) Foie :

Foyers granulomateux nodulaires portaux et para-portaux avec hyperplasie des cellules de Küpffer et sclérose assez importante. A distance de ces foyers fibreux granulomateux, on note des foyers cicatriciels purement fibreux. Pas d'ictère. Pas d'hépatosidérose. Présence de signes de souffrance hépatocytaire sans foyer de nécrose.

3) Ganglions latéro-aortiques :

Larges foyers scléreux remplaçant la presque totalité du parenchyme ganglionnaire avec une prolifération réticulaire maligne comportant de nombreuses cellules réticulaires anormales et des cellules de Sternberg, mais pratiquement aucun lymphocyte et aucune lésion granulomateuse.

Un autre ganglion latéro-aortique est, au contraire, le siège d'une prolifération réticulaire disséminée au sein de lymphocytes avec une grande quantité de plasmocytes et de petites plages fibreuses.

4) Ganglion interbronchique et latéro-trachéaux :

Sclérose avec prolifération réticulaire maligne accompagnée de quelques cellules de Sternberg, réalisant un aspect de Hodgkin sarcome. Tatouage anthracosique très important.

En résumé :

Il s'agit bien d'une maladie de Hodgkin comportant des

atteintes ganglionnaires diffuses, lombo-aortiques et médiastinales, une localisation splénique sous forme d'une grosse rate atteinte de façon diffuse et réalisant l'aspect caractéristique d'une rate "saisisson de campagne". Il s'y associe de plus une atteinte hépatique importante. Les lésions histologiques associent, comme toujours dans ces hodgkins au stade terminal, des foyers granulomateux, quelques foyers fibreux et surtout un aspect de Hodgkin-sarcome.

A noter l'existence d'une néphro-angio-sclérose rénale avec au niveau du rein gauche de petits foyers de type de tophus goutteux rénal.

Enfin, une bronchopneumonie terminale bilatérale intense est découverte, ainsi qu'une embolie d'une artère pulmonaire lobaire inférieure.

B - M E T H O D E S D ' E T U D E S

a/ Les LAPAROTOMIES (40)

37 rates ont été enlevées et étudiées. Trois fois la rate fut laissée en place: une fois elle était petite et jugée saine par le chirurgien; deux fois, à l'inverse, l'extension était celle d'un stade IV et la splénectomie comportait des risques importants.

Chaque fois des ganglions abdominaux ont été prélevés lors de l'intervention.

Chaque fois, une biopsie de foie a été faite portant sur le lobe droit et/ou le lobe gauche (sauf dans 2 cas).

Enfin, le compte-rendu opératoire précise l'état des différentes chaînes ganglionnaires et l'aspect du foie.

Les rates sont, à l'état frais, pesées, mesurées, coupées verticalement en tranches selon des plans parallèles au plan du hile. Des appositions sont faites, puis des prélèvements pour étude histologique sont effectués en différents territoires et immédiatement fixés (liquide de Bouin ou de Helly). D'autres sont faits ultérieurement sur les tranches fixées par le formol neutre après prise de photographies.

Des appositions pour étude cytologique après coloration

par les solutions de May-Grunwald-Giemsa sont également réalisées à partir de tous les ganglions prélevés. Ceux-ci sont ensuite fixés dans le formol neutre ou le liquide de Bouin.

Sur les coupes histologiques de foie, rate, ganglions, plusieurs colorations sont faites: hématéine, éosine, safran, trichrome bleu d'aniline selon Masson, imprégnation argentique des fibres de réticuline (Gordon-Sweet), Hotchkiss-Mac Manus à l'acide périodique Schiff, May-Grunwald-Giemsa lent - Mann - Dominici.

Pour l'étude et la comparaison des aspects histologiques, nous avons fait état de la classification proposée par LUKES et modifiée à la conférence de Rye.

b/ Les AUTOPSIES

13 autopsies de maladies de Hodgkin ont été effectuées.

La rate et le foie ont été étudiés dans des conditions semblables.

TROISIEME PARTIE

R E S U L T A T S

A - ETUDE ANATOMO PATHOLOGIQUE AU COURS DES LAPAROTOMIES

I - L A R A T E

L'étude anatomo-pathologique des rates, en corrélation pour chaque cas avant et après l'intervention chirurgicale, peut fournir des arguments pour ou contre la splénectomie systématique actuellement en faveur. Portant sur des organes frais et intéressant des lésions souvent très jeunes, elle permet, mieux que les constatations faites sur des pièces d'autopsies au stade terminal de la maladie, de préciser les caractères et, peut-être, l'histogénèse des lésions spléniques. Elle peut enfin apporter une contribution à la connaissance, encore imprécise, du processus hodgkinien et de son mode d'extension.

DOCUMENTATION

Les 37 malades splénectomisés (13 du sexe féminin et 24 du sexe masculin) comprennent 4 sujets de 12 à 20 ans, 14 de 21 ans à 30 ans, 10 de 31 à 40 ans, 6 de 41 à 50 ans, 3 de 51 à 55 ans. La durée d'évolution depuis le premier signe clinique est de 6 mois au moins dans 11 cas, de 6 à 12 mois pour 7 malades, de 1 à 5 ans pour

13 autres, de 7 à 10 ans pour 6 autres. 24 malades ont été traités : par une simple irradiation au cobalt des localisations (13 cas), par cobaltothérapie et chimiothérapie (9 cas), par chimiothérapie seule (2 cas); parfois plusieurs séries de traitement ont été appliquées dans les formes évoluant depuis plusieurs années. Les 13 autres sujets n'ont pas été traités avant la splénectomie.

FAITS OBSERVES

L'examen macroscopique soigneux de toute la rate débitée en tranches minces suffit pour détecter les plus petites lésions de lymphogranulomatose maligne. Les données de cet examen ont ainsi permis de répartir les 37 rates étudiées en deux groupes principaux :

- les rates indemnes de lésions hodgkiniennes,
- les rates présentant des foyers granulomateux.

L'appréciation du poids et des dimensions sépare, dans chacun des deux groupes principaux, des petites rates et des grosses rates.

a) LES RATES INDEMNES DE LESIONS HODGKINIENNES

18 splénectomies ont porté sur de telles rates. Leur forme est toujours conservée, leur poids est variable, entre 100 et 735 g. Les dimensions sont normales ou harmonieusement accrues. En tenant compte des variations inhérentes à l'âge, au sexe, à la taille et au poids des sujets, il est possible de distinguer 9 rates de poids normal et 9 hypertrophiques, le poids de celles-ci étant compris entre 200 et 735 g. Le parenchyme splénique apparaît homogène ou parfois marqué d'un

semis de petites taches blanchâtres correspondant à des corpuscules de Malpighi hyperplasiques.

Sur les coupes histologiques, la pulpe blanche est quelquefois représentée par de petits corpuscules de Malpighi atrophiques sans aucun centre clair (3 fois). Dix fois la pulpe blanche était normale avec des centres clairs de petite taille, peu nombreux, et une couronne claire nette. Chez cinq autres malades, en revanche, les corpuscules de Malpighi sont volumineux avec un important centre clair où se reconnaissent parfois des macrophages à corps tin- gibles et quelques rares plasmocytes, avec une large couronne sombre périphérique. Cette hyperplasie lymphoïde s'observe dans deux rates de poids normal et dans trois rates hypertrophiques.

La pulpe rouge a une morphologie normale. Dans les cordons, des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles se mêlent aux lymphocytes et aux histiocytes. Les mêmes polynucléaires se rencontrent fréquemment dans la lumière des sinus. Quelques macrophages au cytoplasme chargé d'hémosidérine ont été découverts une fois irrégulièrement disséminés dans la pulpe rouge, une autre fois groupés électivement au contact de certains corpuscules.

Surtout, il faut insister sur la fréquence des plasmocytes, le plus souvent matures, rarement jeunes. Ces plasmocytes occupent les cordons et se disposent électivement autour des artérioles pé- nicillées, réalisant des ébauches de manchons. Cette hyperplasie plasmocytaire se rencontre dans toutes les rates hypertrophiques. Parmi les rates de poids normal, seules quatre d'entre elles com-

portent une telle plasmocytose.

Enfin, une réticulo-fibrose cordonale, diffuse dans 4 rates, localisée dans 3 autres cas, est reconnue. Les vaisseaux sont normaux.

Des ganglions hilaires avec localisation tumorale sont découverts dans 3 de ces 18 cas, deux comportant une volumineuse rate. Dans l'une l'atteinte est massive, constituée de plages fibreuses avec nombreuses cellules de Sternberg et peu d'autres éléments; dans les 2 autres la lésion est minime, faite d'un foyer granulomateux très limité avec rares cellules de Sternberg. Une seule observation comporte une atteinte ganglionnaire profonde (ganglion, lésions histologiques granulomateuses) sans atteinte des ganglions du hile splénique.

Quant au foie, il est indemne de toute localisation tumorale chez ces 18 sujets.

b) LES RATES PRESENTANT DES FOYERS GRANULOMATEUX

Dix-neuf atteintes spléniques ont été découvertes à la dissection. Les différents aspects macroscopiques relevés dépendent du nombre et de la répartition des foyers granulomateux qui apparaissent constitués par un ou plusieurs nodules hodgkiniens, chacun représentant une véritable lésion élémentaire.

-Aspects macroscopiques.

. Le nodule hodgkinien

Il s'agit d'une formation tumorale homogène, à limite nette,

arrondie, ovalaire, ou volontiers anguleuse, de 3 à 10 mm de diamètre, blanc-jaunâtre, tranchant sur le fond rouge sombre du parenchyme splénique. Une couronne ocre surtout visible après fixation, ou un liseré hémorragique peuvent le cerner. Multiples, les nodules se groupent en amas de 2 à 6 éléments ou parfois confluent en masses polycycliques de plusieurs centimètres de diamètre.

Nombre et répartition

Le nombre et la distribution de ces nodules hodgkiniens sont des plus variables. Les dimensions et le poids de l'organe en dépendent directement. L'existence de déformations spléniques visibles avant dissection est fonction plus du siège des nodules que de leur nombre ou de leurs dimensions. Tout élément tumoral, même unique, même petit, mais développé sous la capsule peut déformer la rate en faisant saillie. Par contre, des nodules même plus volumineux, mêmes multiples, mais profonds peuvent se traduire par une simple splénomégalie régulière.

Aspects méicroscopiques

Ils peuvent schématiquement se répartir en 3 groupes :

Les formes uni- ou pauci-nodulaires :

De telles formes ont été rencontrées chez 5 de nos malades. Les dimensions et le poids étaient dans deux cas ceux d'une rate normale (150 g, 160 g), alors que trois fois, la rate apparaissait un peu hypertrophique (200 g), et une seule fois franchement anormale (315 g).

La découverte d'une localisation hodgkinienne dans ces rates normales ou à peine hypertrophiques est une surprise de dissection. Il faut ici insister encore sur la nécessité d'un examen minutieux de la rate pour ne pas méconnaître une lésion unique minime.

-Les formes multinodulaires :

Dans 11 de nos cas, la localisation splénique a réalisé un tel aspect. Le poids de l'organe n'est normal qu'une fois (130 g). Il est compris entre 190 et 350 g pour 8 malades et atteint 1.000 g pour les deux autres sujets.

La dimension des lésions est variable. Dans 3 observations, elles sont petites, mesurant entre 0,5 et 1,5 cm de diamètre. Dans 6 cas, les amas nodulaires sont plus volumineux en raison de la confluence de plusieurs nodules et leur diamètre peut atteindre 2 à 5 cm.

Dans ces formes micro- ou macronodulaires, le nombre et la répartition des nodules sont des plus variables. Tantôt, quelques nodules sont localisés dans un territoire, près d'un pôle, près du hile, ou en plein centre de la rate. Tantôt, ces nodules répartis en amas d'importance variable sont disséminés dans plusieurs territoires différents, mais épargnent des zones étendues de parenchyme splénique. Tantôt, enfin, les lésions sont très nombreuses, réparties dans toute la rate, ne laissant pratiquement pas de parenchyme indemne. Dans 2 cas les nodules étaient petits; dans un cas ils étaient plus volumineux, réalisant un aspect typique de rate "saucisson de campagne".

Toutes les formes de passage existent entre les aspects paucinodulaires, les formes multinodulaires localisées et disséminées, et

les formes diffuses, rendant artificielle toute tentative de démembrement des formes multinodulaires. Il est toutefois possible, dans notre série, de classer 8 observations parmi les formes multinodulaires localisées ou disséminées et 3 parmi les formes diffuses.

-Les formes massives pseudo-tumorales :

Observées dans 3 cas, elles sont bien différentes. La rate toujours très augmentée de volume (300 g, 380 g, 670 g) est déformée, bosselée par une ou deux masses polycycliques blanc-jaunâtre, rarement plus, occupant et détruisant un pôle, la moitié de l'organe ou plus.

-Etude histologique.

Elle porte sur les lésions de la maladie de Hodgkin. Le parenchyme indemne.

. Les lésions tumorales.

Elles se développent toujours initialement dans les corpuscules de Malpighi. Dans tous nos cas, elles intéressent plusieurs corpuscules contigus. Leur confluence aboutit à la formation du nodule hodgkinien élémentaire. Dans le voisinage immédiat, un ou plusieurs corpuscules sont presque toujours atteints de façon plus ou moins parcellaire.

Quelquefois, l'atteinte corpusculaire se traduit par l'apparition de nombreuses cellules réticulaires anormales à large noyau clair, irrégulier, pourvu d'un volumineux nucléole. Un grand

nombre d'éléments possèdent plusieurs noyaux. Tous ont un cytoplasme arrondi extrêmement clair, presque optiquement vide. Il s'y mêle des cellules de Sternberg authentiques. Ces cellules, qui ressemblent à celles décrites par LUKES dans la forme dite sclérosante nodulaire, occupent la couronne sombre des corpuscules mais ne s'accompagnent pas de sclérose.

Le plus souvent, les corpuscules de Malpighi et la pulpe rouge située à leur contact sont infiltrés par des cellules réticulaires anormales avec un nombre variable de cellules de Sternberg, mêlées à des plasmocytes et à des polynucléaires surtout éosinophiles ainsi qu'à quelques lymphocytes restants. Ce granulome est traversé de grêles faisceaux collagènes. Cet aspect granulomateux a été découvert dans les 19 rates hodgkiniennes de notre série avec quelques variations morphologiques :

- larges plages scléreuses dépourvues de cellules, appartenant au plein granulome et se rapprochant des formes fibreuses avec réaction lymphocytaire,
- foyers de nécrose parfois infiltrés de polynucléaires neutrophiles,
- cellules épithélioïdes disséminées ou groupées en petits amas avec même cellules géantes de type Langhans.

Il faut insister sur le polymorphisme des lésions d'un nodule à l'autre, même chez des sujets chez qui la maladie n'évolue que depuis quelques mois.

. Le parenchyme splénique intermédiaire.

La pulpe blanche peut être atrophique, représentée par de sim-

ples gaines lymphoïdes péri-artérielles à peine renflées en petits corpuscules homogènes.

Le plus fréquemment, les corpuscules sont normaux ou franchement hyperplasiques avec de larges centres clairs et une morphologie semblable à celle qui est observée dans les rates indemnes. Les centres clairs contiennent parfois des cellules à large noyau plurinucléolé, pouvant être pris pour une cellule dite "de Hodgkin" ou de Sternberg. Seule la coloration par le Giemsa lent permet de façon certaine d'éliminer un foyer hodgkinien débutant. Cette coloration permet en effet de reconnaître ces cellules comme des constituants normaux des centres clairs sur leur cytoplasme peu abondant, très basophile et leurs nucléoles sombres également basophiles.

Une infiltration de la couronne sombre et de la couronne claire des corpuscules par des polynucléaires éosinophiles nous a paru tout d'abord pouvoir correspondre à des lésions hodgkiniennes débutantes. En réalité, cette éosinophilie peut s'observer dans d'autres états pathologiques.

Les sinus sont tantôt remplis de sang, tantôt vides. Les cordons contiennent une quantité variable de lymphocytes et d'histiocytes. Une discrète réticulofibrose peut s'observer. Dans tous les cas où la pulpe blanche est normale et surtout quand elle est hyperplasique, des plasmocytes, assez nombreux, se groupent autour des artérioles pénicillées. Des polynucléaires en nombre variable, éosinophiles et neutrophiles, peuvent être découverts aussi bien dans les sinus que dans les cordons, sans rapport avec les localisations de la lymphogranulomatose.

Enfin, des macrophages au cytoplasme chargé d'hémosidérine sont quelquefois disséminés dans la pulpe rouge, sans localisation précise comme dans certaines hémolyses. Mais fréquemment, ils se disposent en couronne périlésionnelle, soulignant le bleu des nodules hodgkiniens sur les colorations de Perls.

- Ganglions du hile splénique.

Dans 5 de ves 19 observations, les ganglions du hile splénique sont apparus indemnes et dans une autre aucun ganglion n'a été trouvé. 13 fois, en revanche, des lésions de lymphogranulomatose y ont été découvertes. Dans un seul cas, l'aspect histologique est celui d'une forme sclérosante nodulaire. Les douze autres fois, c'est un granulome hodgkinien plus ou moins riche en cellules de Sternberg, plus ou moins fibreux, qui détruit et remplace la structure ganglionnaire.

- Ganglions abdominaux.

Des lésions hodgkiniennes sont découvertes dans 12 des 19 atteintes spléniques .

- En résumé, sur 37 rates enlevées :

- 1) 18 sont indemnes de toute lésion hodgkinienne. Parmi celles-ci
9 sont nettement hypertrophiques, 3 sont associées à une atteinte lymphogranulomateuse des ganglions du hile splénique, une seule est accompagnée d'adénopathie hodgkinienne profonde mais aucune locali-

sation hépatique n'est découverte.

2) 19 sont le siège de foyers lymphogranulomateux. Parmi celles-ci 4 ont un poids normal, 12 un poids compris entre 190 et 380 g, et 3 un poids supérieur à 400 g. D'autre part, 10 s'accompagnent d'atteintes ganglionnaires à la fois abdominales profondes et hilaires, tandis que 3 ne comportent qu'une atteinte des ganglions hilaires, 2 une atteinte des seuls ganglions abdominaux profonds. Cette atteinte hodgkinienne des ganglions du hile ou de l'abdomen manque dans 4 autres cas.

II - L E F O I E

Au cours de 40 laparotomies, 38 biopsies hépatiques ont été faites.

Les premiers renseignements sont fournis par le compte-rendu opératoire. L'organe est vu en grande partie, palpé sur toutes ses faces et ses bords; sur les 4 cas d'atteinte hépatique rapportés, le chirurgien les avait tous signalé dès l'intervention.

a) LOCALISATIONS HODGKINIENNES (4 cas)

Le foie peut être modérément augmenté de volume; la couleur et la consistance sont peu modifiées.

Les lésions revêtent l'aspect de nodules disséminés à la surface de l'organe, blanchâtres, de petite taille, allant de quelques millimètres à 2 cm de diamètre. Ce fut le cas 3 fois.

Une fois, un aspect de foie tumoral a été décrit avec une

localisation de la taille d'un poing déformant la surface du foie.

Histologiquement, ce sont des nodules lymphogranulomateux, de siège portal et para-portal, détruisant les travées hépatiques et s'accompagnant d'une régression néo-ductulaire. Il s'y associe le plus souvent une discrète sclérose pénicillée.

Le type histologique observé fut 3 fois un type 3 de Lukes-Rye, une fois un type 2. Une fois, les nodules hodgkiniens présentaient un centre nécrosé.

Le reste du parenchyme hépatique est peu modifié. Des signes de souffrance hépatocytaire peuvent être observés ainsi qu'une stéatose. Parfois, existent des traces et des dépôts de pigment ferrique et/ou biliaire. Une hyperplasie kupfférienne est souvent notée.

b) LES FOIES NON HODGKINIENS (34 cas)

Macroscopiquement, leur volume peut être discrètement augmenté, que ce soit dans l'ensemble ou sur l'un des lobes droit ou gauche (10 fois). Le plus souvent, ils sont normaux aussi bien à l'inspection qu'à la palpation.

Histologiquement :

-Les hépatocytes peuvent être normaux en tous points.

Tantôt, ils contiennent du pigment biliaire en petite quantité, réparti plus volontiers autour des veinules sus-hépatiques, ce qui est à la limite de la normale (4 fois).

Tantôt, ils contiennent du pigment ferrique en petite quantité, uniformément réparti (4 fois).

Tantôt, ils présentent une stéatose micro et macrovacuolaire, sans systématisation précise (6 fois).

-Les espaces portes présentent souvent des infiltrats inflammatoires.

Ce sont des portites de type lymphohistiocytaire (17 fois); ou parfois plus polymorphe mêlant lymphocytes, plasmocytes, éosinophiles et cellules réticulaires (?); ailleurs on trouve des lésions insulaires portales et para-portales: petits îlots de cellules polymorphes comprenant des cellules réticulaires dystrophiques qui détruisent la lame hépatocytaire bordante (5 fois); il n'y a pas cependant dans ce dernier cas d'argument suffisant pour affirmer qu'ils représentent une localisation hodgkinienne.

-La sclérose peut siéger partout. Elle siège soit au niveau des espaces portes, les élargissant et ébauchant des lames inter-portales, soit entre les lobules hépatiques réalisant une réticulofibrose pénicillée. Elle peut encore être de topographie péri-sus-hépatique, enfin siéger sous la capsule de Glisson envoyant en profondeur des lames fibreuses qui vont se continuer avec les espaces portes. Ces aspects sont à la limite de la normale, et peuvent s'observer chez des sujets n'ayant pas de maladie de Hodgkin et n'ayant subi ni radiothérapie, ni chimiothérapie.

En définitive, sur 38 biopsies hépatiques :

- .3 comportent des lésions hodgkiniennes,
- .5 présentent des îlots polymorphes paraportaux,
- .17 montrent une hépatite réactionnelle non spécifique,

.12 sont normaux ou à la limite de la normale,

.1 biopsie n'a porté que sur un tissu fibreux alors que le compte-rendu opératoire signalait une masse tumorale qui n'a pu être prélevée.

Seules 3 atteintes, donc, ont pu être décelées et affirmées par biopsie au cours des 40 laparotomies effectuées. La rate n'ayant été enlevée que pour 2 malades, nous ne retiendrons que ces deux cas. Des lésions hodgkiniennes à type de granulome sont découvertes dans la rate (sous un aspect multinodulaire), dans les ganglions du hile splénique et hépatique. Ce très faible nombre de localisations hépatiques contraste avec les suspicions cliniques et biologiques beaucoup plus fréquentes. Les biopsies hépatiques per-opératoires ne suffisent pas pour éliminer une telle atteinte. Elles ne permettent d'explorer que de petits territoires superficiels, et des foyers hodgkiniens limités et profonds peuvent aisément ne pas être intéressés par le prélèvement. De telles lésions profondes se sont d'ailleurs révélées après la splénectomie chez certains malades de la série de GLATSTEIN dont la rate était hodgkinienne.

B - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE AU COURS DES AUTOPSIES

I - LA RATE

Il faut d'abord remarquer que les 13 observations rapportées ici sont des maladies de Hodgkin en fin d'évolution, au stade clinique

IV B, sauf une qui est un stade III B (le malade étant décédé d'une complication intercurrente: amylose rénale).

a) Seuls 3 sujets présentent une RATE INDEMNÉ.

Leur aspect est normal macroscopiquement. Leurs poids varie de 80 g à 250 g. A la coupe, on ne note pas de corpuscules de Malpighi hyperplasiques visibles à l'oeil nu.

Histologiquement, la pulpe blanche est, dans les trois cas, atrophique, les corpuscules de Malpighi sont petits, voire inexistants.

La pulpe rouge est congestive. Enfin, on observe des dépôts de pigment hémossidérinique de façon diffuse, témoin d'hémolyse.

Les ganglions du hile splénique peuvent être envahis, ou ne pas l'être, comme les autres chaînes ganglionnaires abdominales.

b) Les RATES HODGKINIENNES (10 sur 13 cas)

- Leur poids est très variable comme les rates de splénectomie: de 170 g à 1.380 g. La forme peut être conservée ou modifiée par la saillie des nodules s'ils siègent sous la capsule.

Trois aspects ont été observés :

. la forme paucinodulaire n'a été observée qu'une fois; encore l'évolution avait-elle été courte, hâtée par une complication intercurrente;

. la forme multinodulaire est de loin la plus fréquente (7 cas); c'est l'aspect classique de "saucisson de campagne", à la coupe.

. Dans 2 cas, les tranches de section n'avaient pu montrer de lésions tumorale en foyer, et seule l'histologie a découvert les cellules de Sternberg disséminées mais rares.

- A l'histologie:

.Le type histologique le plus fréquemment rencontré est celui du granulome associé à une fibrose diffuse (forme fibreuse diffuse de Favre) ou celui du sarcome hodgkinien s'accompagnant toujours d'une atrophie de la pulpe blanche et traduisant une déplation lymphocytaire marquée (5 fois).

Souvent (3 fois, la fibrose est moins accusée et on a, selon le siège des prélèvements, l'aspect d'un granulome hodgkinien typique alternant avec l'aspect fibreux diffus, ou l'aspect sarcomateux.

Enfin, 2 fois on a observé uniformément le type 3 de Lukes-Rye. La nécrose des nodules lymphogranulomateux a été constatée 7 fois.

.Les lésions associées :

-La réticulo-fibrose et la sclérose surtout sont fréquentes et importantes (8 fois). Elle peut enkyster les foyers granulomateux ou prendre un aspect pénicillé, ou au maximum réaliser des travées plus ou moins épaisses parcourant la rate.

-Le pigment hémossidérinique est abondant (7 fois). Il est phagocyté après destruction des globules par des macrophages. Ces derniers se répartissent de deux façons : soit de façon diffuse dans le parenchyme splénique traduisant une hémolyse marquée, soit en périphérie des nodules hodgkiniens formant un cerne bleu sur les colorations de Perls autour des localisations; cette disposition particulière est difficile à expliquer.

Les dépôts de substance amyloïde (2 cas) se font d'une part en périphérie des corpuscules de Malpighi puis gagnent leur centre,

et enfin confluent en nappes; d'autre part, ils siègent dans la paroi des artérioles spléniques.

-Des infarctus ont été notés deux fois. Ils sont de taille moyenne; leur siège dans la rate est soit central, soit sous-capsulaire. Ils ne présentent pas de particularités.

- Ainsi, les rates examinées au cours des 13 autopsies de maladies de Hodgkin sont :

-10 fois le siège de localisation de la maladie,

- 3 fois indemnes.

Le fait marquant est que tous leurs caractères correspondent aux données des auteurs anciens.

II - L E F O I E

L'étude du foie, ici, porte sur l'organe entier. Elle permet donc de connaître le poids et, grâce aux coupes nombreuses, de rechercher toute atteinte nodulaire.

a) Les FOIES ATTEINTS : 9 sur 13

-Leur poids varie entre 1.050 g et 3.000 g. La surface est lisse ou bosselée, porteuse ou non de trainées blanchâtres.

A la coupe, on trouve deux principaux aspects :

- La forme nodulaire (4 cas), un ou plusieurs nodules isolés ou confluent, sont disséminés dans le parenchyme, de taille variable
- La forme réalisée par des infiltrats blanchâtres situés en plein

parenchyme ou sous la capsule (3 fois). Parfois, la tranche de section est homogène, de couleur normale et ce n'est qu'à l'examen histologique que l'on peut affirmer l'atteinte hodgkinienne.

-L'aspect histologique :

.Les foyers lymphogranulomateux siègent dans un espace porte et débordent sur le parenchyme adjacent, détruisant la lame hépatocyttaire bordante; ils peuvent s'étendre vers le centre d'un lobule hépatique; ou encore cernent et compriment une veinule sus-hépatique. Les foyers d'un type analogue à ceux décrits dans les autres organes sont, selon les endroits, plus ou moins fibreux, plus ou moins nécrosés, juxtaposant des aspects granulomateux, fibreux et sarcomateux.

.Le reste du parenchyme montre des lésions à type de :

-portite: 2 fois

-ilôts para-portaux : 1 fois

-stéatose et souffrance cellulaire : 4 fois

-présence de pigments biliaires : 3 fois, et ferrique: 2 fois

-L'hyperplasie kupfférienne est presque constante.

b) Les FOIES INDEMNES DE PROCESSUS HODGKINIEN : 4 cas

Leur poids varie de 1.600 à 2.600 g. Leur aspect est tout à fait normal.

Les lésions histologiques sont représentées par des dépôts amyloïdes (2 fois) dans la paroi des artérioles et discrètement dans le parenchyme, par une stéatose discrète non systématisée (2 fois), des dépôts de pigments ferriques (1 fois) et biliaires (1 fois), une hyperplasie kupfférienne.

- Ainsi, sur les 13 foies étudiés, on a :

. 9 localisations hodgkiniennes,

. 4 foies non atteints.

On remarque la relative fréquence de l'atteinte du foie (plus grande que dans les biopsies hépatiques), mais cependant moins grande que celle de la rate au cours des autopsies. On note également, comme cela a été fait au sujet de la rate, l'absence de parallélisme entre l'atteinte hodgkinienne et le poids.

QUATRIEME PARTIE

D I S C U S S I O N

A - L E S R A T E S

De cette étude anatomo-pathologique faite au cours de 37 splénectomies et 13 autopsies chez des sujets porteurs de maladies de Hodgkin, se dégagent plusieurs faits qui paraissent importants.

1°) Volume de la rate et lésions hodgkiniennes.

Il est des rates petites, macroscopiquement normales, mais où la dissection soigneuse vient révéler la présence de foyers hodgkiniens minimes et rares (4 cas de nos laparotomies). A l'opposé, des rates volumineuses dont l'atteinte est soupçonnée cliniquement apparaissent indemnes de toute lésion tumorale décelable par l'examen macroscopique et l'étude histologique (9 observations de splénectomies). Ainsi, pour 13 de nos malades, l'examen anatomo-pathologique est venu contre-dire les données de la clinique.

Ni la scintigraphie, ni l'examen pré-opératoire de la rate

n'ont permis de prévoir ces constatations anatomiques. Il découle de ces faits que l'étude anatomo-pathologique de la rate corrige l'appréciation des stades cliniques qui, dans notre série, étaient surestimés dans 9 observations, sous-estimés 4 fois. La condition indispensable est une étude macroscopique minutieuse complétée par l'examen histologique de multiples prélèvements. Il nous paraît important d'insister sur la valeur de l'examen macroscopique qui fait à lui seul le diagnostic. Nous n'avons, en effet, jamais découvert de foyers hodgkiniens non repérés lors de la dissection. Quant aux modifications du poids et du volume de l'organe, elles ne suffisent pas, à elles seules, à faire suspecter une localisation splénique. GLATSTEIN adopte le principe que toute rate de plus de 400 g est hodgkinienne. Nous ne pouvons accepter ce chiffre-limite, et l'une de nos rates purement hyperplasiques dépasse 700 g. Fr. TEILLET et J. BERNARD font les mêmes constatations.

La signification de ces splénomégalias sans lésions hodgkiniennes mérite d'être envisagée car elle peut paraître surprenante au premier abord. L'étude histologique montre que la pulpe blanche est active, parfois hyperplasique. Ces grosses rates non tumorales découvertes par la splénectomie systématique doivent être rapprochées de la notion clinique déjà ancienne de splénomégalie régressive, ne persistant que tant qu'existent des signes généraux pour disparaître avec eux, splénomégalie contemporaine des poussées évolutives et réapparaissant à chacune d'elles (GUGGENHEIM, DALLA VOLTA). Ainsi est-il possible de penser que ces splénomégalias, si elles n'avaient été enlevées,

auraient pu régresser spontanément. Leur signification n'apparaît pas clairement. Tout se passe comme si elles représentaient une réaction lymphoïde hyperplasique transitoire en réponse à une stimulation dont l'origine reste inconnue.

2°) Aspects macroscopiques des lésions hodgkiniennes.

Les aspects macroscopiques de l'atteinte splénique sont différents des descriptions initiales de HODGKIN, PALTAUF et STERNBERG ("Bauernwurst") et BENDA (rate porphyre). Seules, 2 de nos observations (formes multinodulaires diffuses à gros nodules) répondent à de tels aspects. Il faut bien dire que ces descriptions anciennes ont été faites sur des pièces d'autopsies, au stade terminal d'une évolution de plusieurs années. Ce sont d'ailleurs encore ces lésions massives et diffuses qui sont observées dans la plupart des autopsies pratiquées actuellement. L'atteinte hodgkinienne se faisant sous forme de nodules plus ou moins nombreux, plus ou moins confluents, plus ou moins disséminés dans différents territoires spléniques, telle qu'elle est observée dans la plupart de nos observations, est moins bien connue. Elle a pourtant été décrite, en particulier dans la thèse de FOULON (1932) et de BL. FALGUIERES (1931). Des faits comparables aux nôtres ont été décrits par AHMANN et coll. à propos de 12 rates hodgkiniennes. Les séries récemment publiées de splénectomies au cours de la maladie de Hodgkin font état de lésions semblables, encore que bien souvent les renseignements macroscopiques restent peu précis (GLATSTEIN, ALLEN et coll. LOWENBRAND et coll. LAQUERRIERE).

Il faut insister sur l'absence, dans notre série, de formes dites homogènes où l'atteinte hodgkinienne infiltre le parenchyme splénique de façon diffuse. Toutes nos rates présentent des lésions nodulaires.

3°) Structure histologique des lésions.

L'étude histologique permet deux constatations principales. Tout d'abord, elle précise le point d'apparition des lésions de lymphogranulomatose maligne qui toujours débutent dans les corpuscules de Malpighi, la pulpe rouge n'étant intéressée que secondairement. Il s'agit d'un caractère commun à la plupart des processus tumoraux hématopoiétiques de la rate. Ensuite, elle montre la fréquence (sinon la constance) de l'aspect granulomateux des lésions hodgkiniennes. Ce granulome hodgkinien peut présenter quelques variations morphologiques d'un point à un autre de la même rate et surtout d'un malade à l'autre, comme nous l'avons vu, la sclérose étant d'autant plus développée que la durée d'évolution est plus longue. Nous n'avons, dans notre série, jamais rencontré de forme sclérosante nodulaire, ni de forme lympho-histiocytaire. Il faut toutefois rappeler ici un aspect parfois observé dans les corpuscules de Malpighi situés à côté de lésions granulomateuses, mais n'existant jamais à l'état pur. Des cellules réticulaires anormales, claires, ressemblant à celles décrites dans la forme sclérosante nodulaire, mêlées à des cellules de Sternberg vraies, apparaissent au milieu des lymphocytes et forment tantôt de petits nids, tantôt une véritable couronne à la périphérie du corpuscule. Mais ce n'est ni l'aspect

d'une forme scléro-nodulaire, ni celle d'une forme lympho-histio-cytaire. Nous considérons cette lésion comme représentant le mode de début de l'affection. Aucune forme avec franche déplétion lymphocytaire n'a pu être retenue non plus à l'examen de ces pièces de splénectomies. On sait en revanche que, au cours des autopsies, et après une longue évolution, la rate est le siège de lésions macroscopiquement semblables, souvent étendues, où voisinent des aspects de sarcome hodgkinien ou de fibrose diffuse avec déplétion lymphocytaire (forme fibreuse dystrophique de Favre).

Ces constatations sont de nature à faire évoquer une filiation évolutive entre les lésions hodgkiniennes observées. Dans les corpuscules de Malpighi, apparaîtraient d'abord des cellules réticulaires malignes et des cellules de Sternberg, puis des polynucléaires éosinophiles et des plasmocytes, tandis que se développerait une sclérose collagène. Ces lésions sont les seules découvertes sur les pièces de splénectomies réalisées au début de la maladie. Au fur et à mesure de l'évolution, la sclérose s'étend, les lymphocytes disparaissent et par places les cellules réticulaires forment des nappes d'allure sarcomateuse. Il est certes difficile d'affirmer cette filiation de façon formelle (puisque'elle n'est pas observée chez un même malade) mais la confrontation des lésions dans une même rate ou dans des rates prélevées au cours de maladies de durée évolutive variable semble confirmer cette impression de succession lésionnelle.

De plus, dans l'apparition de cette sclérose, il faut envi-

sager le rôle des thérapeutiques administrées dont on sait qu'elles favorisent l'apparition de fibrose dans et autour des foyers hodgkiniens.

4°) Comparaison des lésions spléniques et des lésions ganglionnaires abdominales concomitantes.

La correspondance des aspects histologiques de la rate et des ganglions abdominaux et hilaires est également intéressante à considérer.

Sur les 15 rates hodgkiniennes s'accompagnant d'adénopathies abdominales et/ou du hile splénique, il y a concordance entre les types histologiques des lésions spléniques et ganglionnaires dans 13 cas (granulome hodgkinien de Parker et Jackson, forme mixte dite 3 de Lukes). L'une des discordances est représentée par des ganglions hilaires et mésentériques ayant l'aspect d'une forme sclérosante nodulaire (type 2 de Lukes-Rye) alors que la rate présente des lésions granulomateuses. L'autre, par la découverte d'un ganglion coeliaque dont les lésions répondent à une forme lympho-histiocytaire (type 1 de Lukes-Rye) alors que les ganglions du hile splénique et la rate sont le siège de foyers granulomateux (type 3).

5°) Comparaison des lésions spléniques avec les ganglions superficiels et l'évolution générale de la maladie.

La correspondance des types histologiques de l'atteinte splénique et de la localisation ganglionnaire superficielle est dans l'ensemble également satisfaisante. Sur 17 malades dont nous avons pu revoir

les ganglions initiaux, 14 ont des lésions granulomateuses identiques à celles de la rate. Les 3 discordances sont représentées par des adénopathies révélatrices de type lympho-histiocytaire pour 1 cas, scléro-nodulaire pour les deux autres, alors que les lésions spléniques sont granulomateuses. Chez deux de ces malades, le ganglion superficiel avait été biopsié 7 ans avant la splénectomie.

Aucun lien précis n'est découvert entre le type histologique du ganglion superficiel initial et l'existence d'une atteinte splénique. Ainsi, pour les rates indemnes, trouve-t-on 4 atteintes ganglionnaires superficielles lympho-histiocytaires, 2 formes scléro-nodulaires, 6 granulomes et 2 formes avec déplétion lymphocytaire. Tout au plus, peut-on noter une fréquence plus grande des formes granulomateuses.

Dans notre série, la topographie de ces atteintes ganglionnaires superficielles initiales montre approximativement le même nombre de localisations cervicales, sus-claviculaires, médiastinales et inguinales dans le groupe avec rate indemne et dans celui avec localisation hodgkinienne splénique. La place de la participation splénique dans la maladie de Hodgkin paraît ainsi des plus difficile à préciser.

Il n'existe aucun lien apparent entre l'atteinte splénique et l'âge ou le sexe. L'âge des sujets ayant une rate indemne est compris entre 16 et 53 ans, celui des rates hodgkiniennes entre 12 et 55 ans. Une rate indemne a été découverte chez 9 femmes et 9 hommes, une atteinte splénique chez 4 femmes et 15 hommes. Cette pré-

dominance masculine n'ayant pas de valeur statistique sur une petite série.

En ce qui concerne les liens pouvant exister entre l'atteinte splénique et la durée d'évolution, rien de précis ne se dégage. 11 malades ont été splénectomisés dans les semaines qui suivent la découverte de l'affection, avant tout traitement (Cf tableau n° 2 : cas n°14, 18, 19, 26, 27, 30, 31, 32, 33, 38 et 40). Des lésions hodgkiniennes sont découvertes dans 4 rates: une fois sous une forme paucinodulaire, 3 fois sous une forme multinodulaire, le poids de la rate étant compris entre 130 g et 250 g. Mais, sur les 8 rates indemnes, 4 seulement accusent un poids normal (140 g); les quatre autres sont manifestement hypertrophiques : 350 g, 395 g, 240 g, 200 g (Cf tableau n° 1). Il existe donc des atteintes précoces, dès les premières semaines de l'évolution de la maladie, sans hyperplasie lymphoïde, sans splénomégalie. En revanche, la rate peut rester indemne après une longue évolution, bien que dans l'ensemble la fréquence de l'atteinte splénique augmente un peu avec la durée d'évolution après un an. Ainsi, sur 11 cas dont l'évolution est comprise entre 1 et 5 ans, 5 rates sont indemnes et sur 5 malades traités pour maladie de Hodgkin depuis 5 ans ou plus, seules 2 rates apparaissent indemnes, l'une étant très hypertrophique. (735 g).

6°) Signification des lésions spléniques dans le mode d'extension de la maladie.

Quant au mode d'extension de la maladie, il est également

très difficile de tirer argument des constatations faites pour adopter les théories proposées ("cheminement lymphatique" à partir d'une porte d'entrée digestive, ou "progression rétrograde" des ganglions sus-claviculaires à l'abdomen par le canal thoracique, ou "propagation sanguine"). Il est tout au plus possible de dire que lorsqu'une rate présente des lésions hodgkiniennes, une atteinte des ganglions

du hile et d'un ou de plusieurs groupes ganglionnaires abdominaux est fréquente, alors que ces foyers ganglionnaires manquent en général lorsque la rate est indemne. Mais, il est des atteintes ganglionnaires hilaires sans participation splénique, et vice versa.

7°) Rôle éventuel de la splénectomie sur l'évolution de la maladie.

La pratique des splénectomies systématiques proposées depuis quelques années dans un but thérapeutique, procède, semble-t-il, de quelques idées directrices pratiques et théoriques que l'on peut schématiser. Elle vise à supprimer des foyers lésionnels latents que les explorations cliniques et radiologiques ne peuvent déceler, et qui sont difficilement accessibles aux irradiations efficaces sans risques de graves dommages aux organes voisins (intestin et rein). Elle traduit aussi l'opinion que la maladie de Hodgkin n'est pas une maladie de système à déterminations ubiquitaires simultanées ou successives, mais que le processus granulomateux se propage dans l'organisme de proche en proche, par voie lymphatique ou sanguine à l'instar des métastases tumorales; dans ce concept, l'atteinte de la rate constituerait un important relais tenant sous

sa dépendance (par des lymphatiques efférents de la rate) l'atteinte du foie, dont on sait la gravité.

L'examen des 37 rates qui sont l'objet de la présente étude oblige à se demander si ces idées directrices sont légitimes. Il confirme sans doute l'impossibilité de reconnaître cliniquement une atteinte splénique puisque des rates granulomateuses sont peu ou pas hypertrophiques, tandis qu'il existe d'importantes splénomégalies sans lésions hodgkiniennes, et que la scintigraphie ne saurait déceler (et non sans causes d'erreur) que les "formes" tumorales" qui sont relativement rares (3 cas sur 19). Il ne peut fournir d'arguments en faveur d'une propagation de proche en proche de lésions de la maladie et justifiant l'exérèse du relais splénique. On a vu que l'atteinte splénique est aussi -sinon plus- précoce après quelques mois d'évolution que tardive, après plusieurs années, quels que soient l'âge du malade, la structure et la localisation des lésions initiales; on a vu aussi qu'il peut exister des lésions ganglionnaires du hile de la rate alors que celle-ci est indemne.

Quant à apprécier les lésions hépatiques qui seraient sous la dépendance des lésions spléniques, notre documentation, qui ne porte que sur des prélèvements superficiels du foie, ne permet pas de le faire valablement.

On peut rappeler seulement que, lors des autopsies (n° 549) il n'est pas exceptionnel d'observer une diffusion importante des lésions dans le foie, alors que la rate en est dépourvue.

Ainsi, il n'apparaît pas, aujourd'hui, avec évidence que la splénectomie systématique dans la maladie de Hodgkin soit théoriquement justifiée. Mais dans une affection dont les causes et la pathogénie sont inconnues, les concepts théoriques ne sauraient prévaloir en matière de traitement. C'est seulement une longue expérience avec appréciation rigoureuse des résultats à long terme portant sur de nombreux cas qui pourra permettre de dire si la splénectomie constitue un progrès thérapeutique ou si cette tentative, qui entraîne chez le malade des souffrances supplémentaires, doit être abandonnée.

Il s'agit de savoir aussi si cette splénectomie ne comporte pas des inconvénients, sans même évoquer les risques per et post-opératoires immédiats encourus par des sujets en mauvaise condition. C'est, en effet, l'ablation d'une masse importante de tissu lymphoïde et réticulo-histiocytaire et l'on peut rappeler les dangers de maladies infectieuses ultérieures chez les splénectomisés. Il semble aujourd'hui que seuls les enfants soient vraiment menacés à cet égard, notamment par des méningites. Mais on doit se demander si les hodgkiniens dont les défenses immunitaires sont réduites du fait même de leur maladie et aussi des médications administrées, la suppression de la rate, surtout lorsqu'elle est indemne de lésions granulomateuses, ne peut nuire à leur immunité générale, voire à leur immunité vis-à-vis du processus hodgkinien, si tant est qu'elle soit démontrée. Les modifications de la rate sans lésions granulomateuses et notamment des hyperplasies de la pulpe blanche observées au cours de la

maladie de Hodgkin ont certainement une signification, mais celle-ci ne peut être aujourd'hui précisée.

A cette question, comme à la précédente, la présente étude ne saurait répondre. C'est l'avenir seul, après étude clinique et anatomo-pathologique de beaucoup d'observations, qui permettra d'acquérir une opinion valable.

B - LE FOIE

L'étude du foie au cours des laparotomies et au cours des autopsies permet quelques remarques.

1°) L'histologie des biopsies hépatiques fait préciser le point de départ de l'atteinte: celle-ci débute toujours en périphérie de l'espace porte par l'apparition d'un granulome hodgkinien qui détruit la lame hépatocytaire bordante.

Dans les autopsies, disposant de plusieurs prélèvements, on peut trouver, pour le même foie, des lésions nodulaires typiques, des lésions débutantes précédemment décrites, et des foyers insulaires para-portaux comportant un granulome polymorphe avec cellules réticulaires volumineuses, voire anormales, mais sans cellules de Sternberg (n° 5, 8, 11, 13).

Sans que l'on puisse affirmer une filiation entre ces 3 types de lésions, on pourrait cependant accorder une certaine valeur à ces foyers insulaires para-portaux.

2°) Il existe, enfin, des lésions réactionnelles non spécifiques (17 fois au cours des 38 biopsies de foie), lésions semblables

à celles qui ont été rapportées chez des malades porteurs d'autres tumeurs malignes, telle que cancer du rein, leucoses, en dehors de toute localisation hépatique de ces néoplasmes.

C O N C L U S I O N S

L'étude de 37 rates enlevées lors de 40 laparotomies exploratrices chez des malades atteints de lymphogranulomatose maligne, ayant une évolution comprise entre 2 mois et 10 ans, a permis un certain nombre de constatations parfois paradoxales : des rates restent indemnes après plusieurs années d'évolution, alors qu'existent des atteintes spléniques précoces; des grosses rates se révèlent non hodgkiniennes et purement hyperplasiques, alors que sont découvertes des localisations spléniques sans splénomégalie. Seule une étude anatomo-pathologique rigoureusement menée, où le temps essentiel est l'examen macroscopique, permet d'apprécier l'existence ou l'absence de lésions hodgkiniennes spléniques. Celles-ci sont uni ou paucinodulaires, multinodulaires, ou parfois tumorales. Le type histologique répond aux types 3 et parfois 4 de LUKES (Rye). Sur 37 splénectomies, elle a permis de redresser 16 fois le stade clinique, faussement apprécié par les examens cliniques et paracliniques, l'erreur se faisant aussi bien en plus qu'en moins.

Très différentes sont les constatations apportées par l'étude de 13 autopsies: une atteinte splénique y est observée 10 fois. L'aspect macroscopique correspond aux descriptions classiques (lésions multinodulaires); leur type histologique comporte presque toujours

une déplétion lymphocytaire marquée (type 4 de Lukes). Douze fois, l'évolution était longue, avec application de multiples traitements successifs. La seule autopsie d'un malade rapidement décédé à cause d'une amylose surajoutée n'a montré qu'une atteinte parcellaire de la rate.

En ce qui concerne l'atteinte hépatique, les biopsies ne permettent que d'examiner une petite portion du parenchyme, et le risque est grand d'ignorer une atteinte parcellaire ou profonde.

Les autopsies, en revanche, découvrent une localisation hépatique granulomateuse 9 fois sur 13, dont 2 sans atteinte concomitante de la rate.

Cette étude souligne l'intérêt diagnostique de la laparotomie exploratrice avec splénectomie, alors que son rôle thérapeutique reste incertain. Elle n'apporte guère d'argument décisif quant à l'appréciation de l'évolution de la maladie et de son mode d'extension.

Lu et approuvé,

Le Président de Thèse :

Monsieur le Professeur J. DELARUE

Lu et approuvé,

Le Doyen de la Faculté de Médecine
Saint-Antoine :

J. LOYGUE

Vu et Permis d'imprimer,

Le Recteur de l'Académie de Paris :

R. MALLET

Tableau n° I

CLASSIFICATION CLINIQUE DE LA MALADIE DE HODGKIN

(Symposium de Rye, 1965)

- | | |
|-----------|---|
| Stade I | - Un ou plusieurs ganglions atteints dans un même territoire ou dans deux territoires contigus. |
| Stade II | - Deux ou plusieurs territoires atteints d'un même côté du diaphragme. |
| Stade III | - Atteintes ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme. |
| Stade IV | - Atteintes ganglionnaires et atteinte viscérale. |
-

Tableau II

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE

Lukes- Rye	Dénomination	Parker Jackson	Lympho- cytes	Histio- cytes	Plasmo- cytes	Granulo- cytes	Fibrose	Cellules Sternberg
1	1°-Lymphocytaire diffuse 2°-Lymphocytaire nodulaire	Paragranulome	++++	+ à +++	0	0	0	+
		Granulome	+ à +++	+ à +++	±	0 à +	++	+
2	3 -Scléronodulaire							
3	4 -Mixte		+	+ à ++	++	++	++	++
4	5 -Déplétion lymphocy- taire fibreuse 6 -Déplétion lymphocy- taire réticulaire		0	++ à 0	±	±	± à +++	++ à ++++
		Sarcome						

Rates indemnes

L = Lymphographie
H3 = Atteinte hodgkinienne type 3 de Lukes
D = Droit, G = Gauche

Cas	Sexe	Age	Siège lésion atteinte	Type	Durée d'évolution	Traitement avant splénectomie	Poids de la rate	Pulpe blanche normale	Hyperplasique	Atrophique	Ganglion hile splénique	Ganglions profonds	Foie
2	F	18	sus-clav. G	3	7 m	R	133 g			+	0	N	N
5	M	40	cerv. D	1	7 m	R	155 g	+			0	L	N
10	M	21	cerv.	3	20 m	C	182 g			+	N	H3 iliaq	N
14	F	51	cerv. axil. D	3	4 m	0	350 g		+		N	L	N
19	F	26	cerv. axil. DG		5 m	0	395 g	+			H3	L	N
20	F	36	cerv. axil. G med.		9 ans	R	735 g	+			H4	0	N
23	M	38	cerv. D	1	5 ans	0	157 g	+			0	0	N

24	F	16	cerv. G	4	10 ans R	200 g				+				N	N	
25	F	22	sus-clav. DG	1	11 mois R	100 g				+				0	N	
28	M	47	axil.		2 ans 3 m.	190 g	+							0	N	
29	F	24	cerv. G med		6 m	230 g	+							0	N	
30	M	35	ing.	1	1 an 3 m.	140 g	+							0	L	N
32	M	24	sus-clav G med.	3	3 m.	240 g	+							N	0	N
33	F	25	cerv. sus- clav. DG	4	4 m.	125 g				+				H3	0	N
35	F	39	axil. G	2	2 ans 2 m.	325 g				+				N	N	N
37	M	25	sus-clav. G	2	7 m.	260 g	+							O	L	N
38	M	53	cerv. D	3	19 m	175 g	+							0	0	N
40	M	32	sus-clav. D	3	6 m.	200 g							+	N	0	N

Tableau IV

Atteinte splénique

Cas	Sexe	Age	Siège lère atteinte	Type histo	Durée d'évolution	Traitement avant splénectomie	Poids rate	Type macro	Type histo	Ggl. hile splénique	Ggl latéro-aortique	Ggl coeliaque	Ggl pédiculaire hépatique	Mésentère	Iliques	Foie
1	M	25	sus-clav. DG	3	9 m	R C	315 g	pauci-nod	3	H 3						N
4	M	17	cerv. D	1	7 ans	R	150 g	uni-nod	3	N	N			N		pas de biopsie
6	M	24	sus-clav. DG, cerv.	3	3 ans	R C	380 g	tum.	3	N	H3					N
7	M	34	cerv. axil.	3	21 m	R	200 g	pauci nod	3	H3		H1		N		N
8	F	26	sus-clav.	3	4 ans 10 m	R C	1040g	multi nod.	3	H2				H2		N
9	M	43	ing. G	3	6 m	R	350 g	multi-nod.	3	H3						N
11	M	43	cerv. D		9 ans	R	300 g	tum.	3	N	H3				H3	N
12	M	34	cerv. DG med	3	3ans 5 m	R C	1000g	multi nod.	3	N						pas de biopsie

15	M	44	cerv. axil. med.				11 m	R	200 g	pauci- nod.	3	H3	H3					N
16	M	55	sus-clav. cerv. axil.	3			17 m	R C	220 g	multi- nod.	3	H3		H				N
17	F	31	sus-clav. D G	3			10 a.	R	670 g	tum.	3	H3						N
18	M	43	sus-clav D cerv. med.	3			1 m	0	130 g	multi- nod.	3	H3			H3			N
22	M	32	cerv. axil. G	3			12 m	R C	190 g	multi- nod.	3	H3			H3			N
26	M	48	sus-clav D cerv.	3			5 m	0	250 g	multi- nod.	3	H3			H3			H3
27	F	28	cerv. sus-clav. G	3			5 m	0	220 g	multi- nod.	3	H3				N	H3	N
31	F	26	sus-clav. G	2			2 m	0	160 g	pauci- nod.	3	N	N					N
34	M	12	cerv. D G	2			7 ans	R C	225 g	multi- nod.	3	H3	H3					N
36	M	25	cerv. D	3			2 ans 6 m.	R C	400 g	multi- nod.	3	H3				H3		H3
39	M	24	axil. G				1 an 6 m	0	235 g	multi- nod.	3	0						N

Tableau V

Corrélations entre poids et lésions hodgkiniennes
de la rate

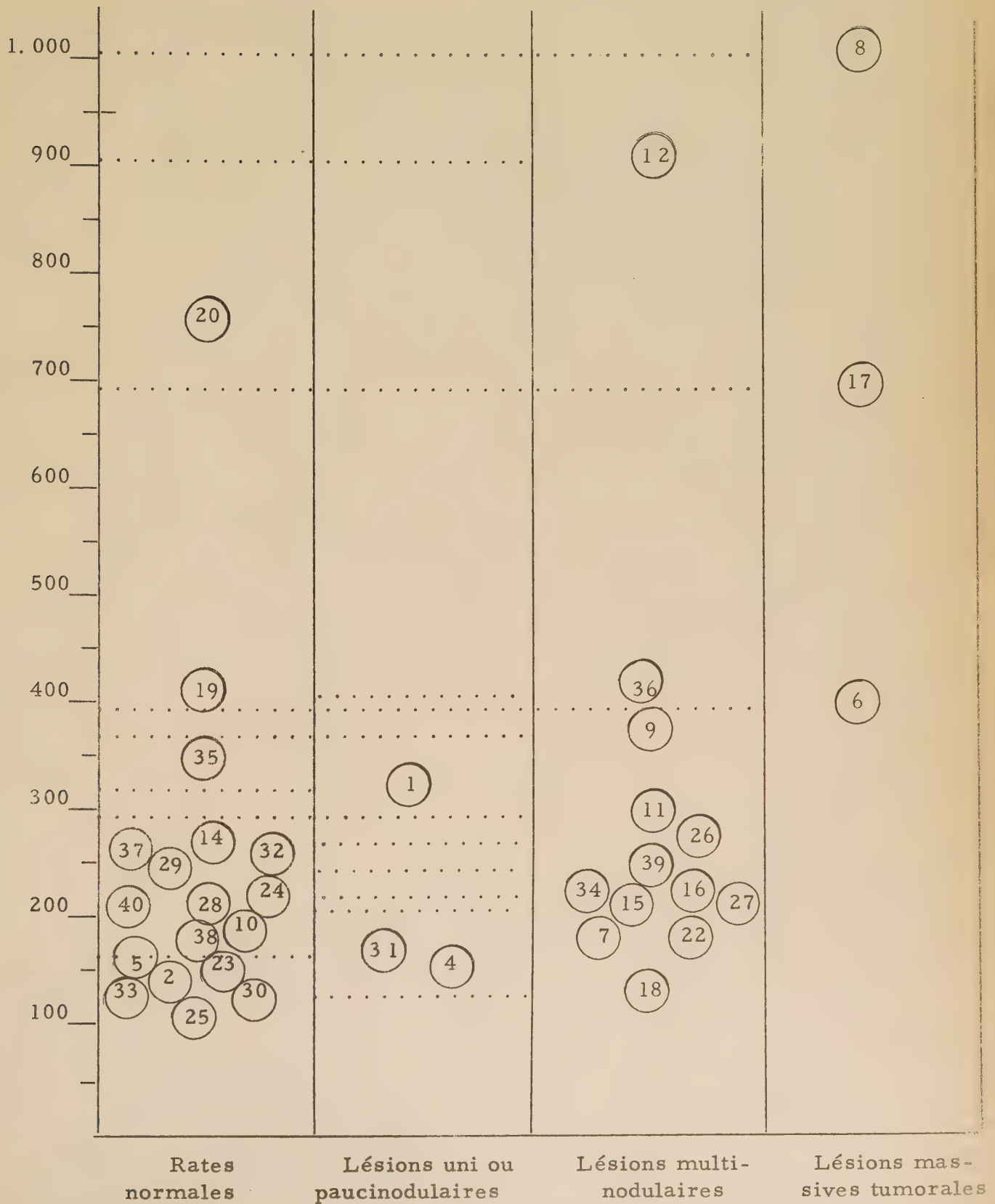


Tableau VI

Corrélations entre les localisations spléniques et ganglionnaires profondes

Localisations
ganglionnaires:

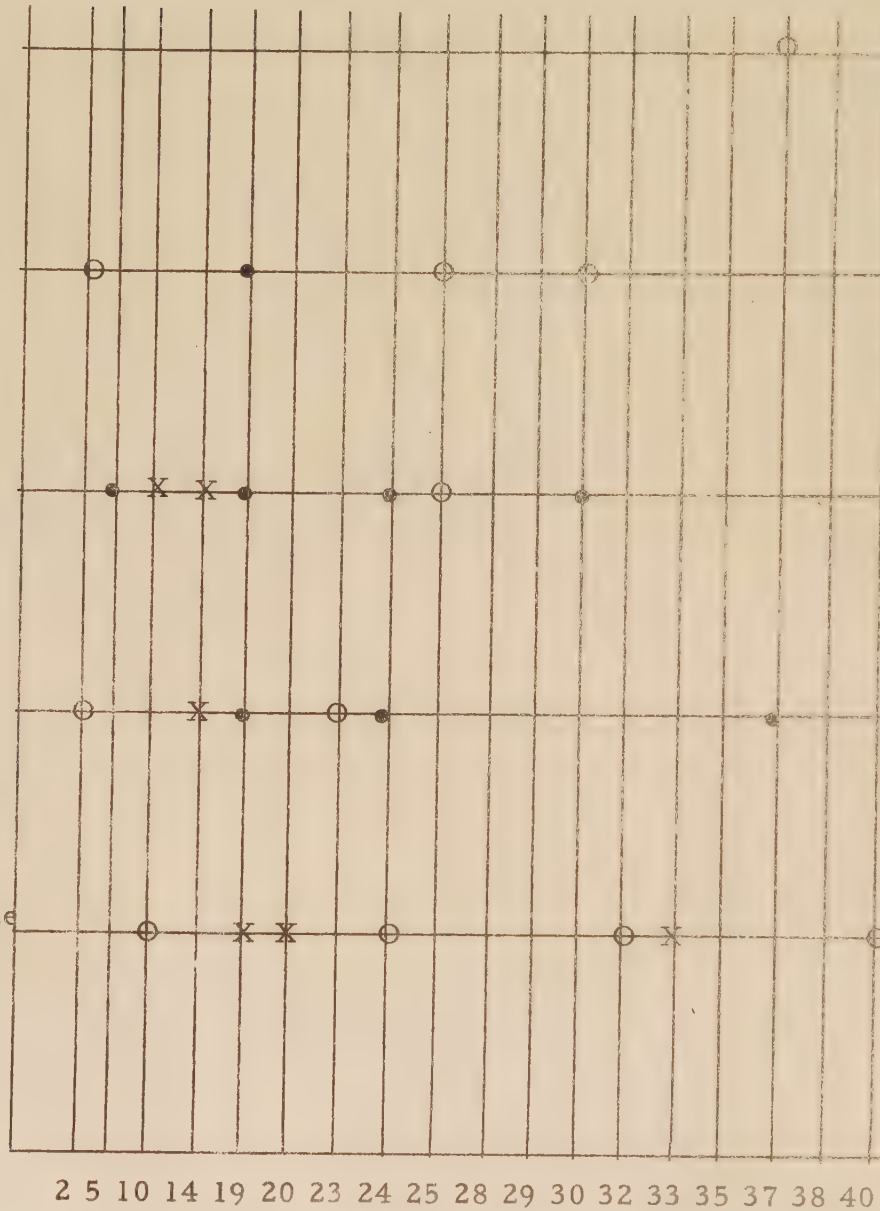
-mésocôlique

-mésentérique

-iliaque

-latéro-
aortique

-hile splénique



Rates normales

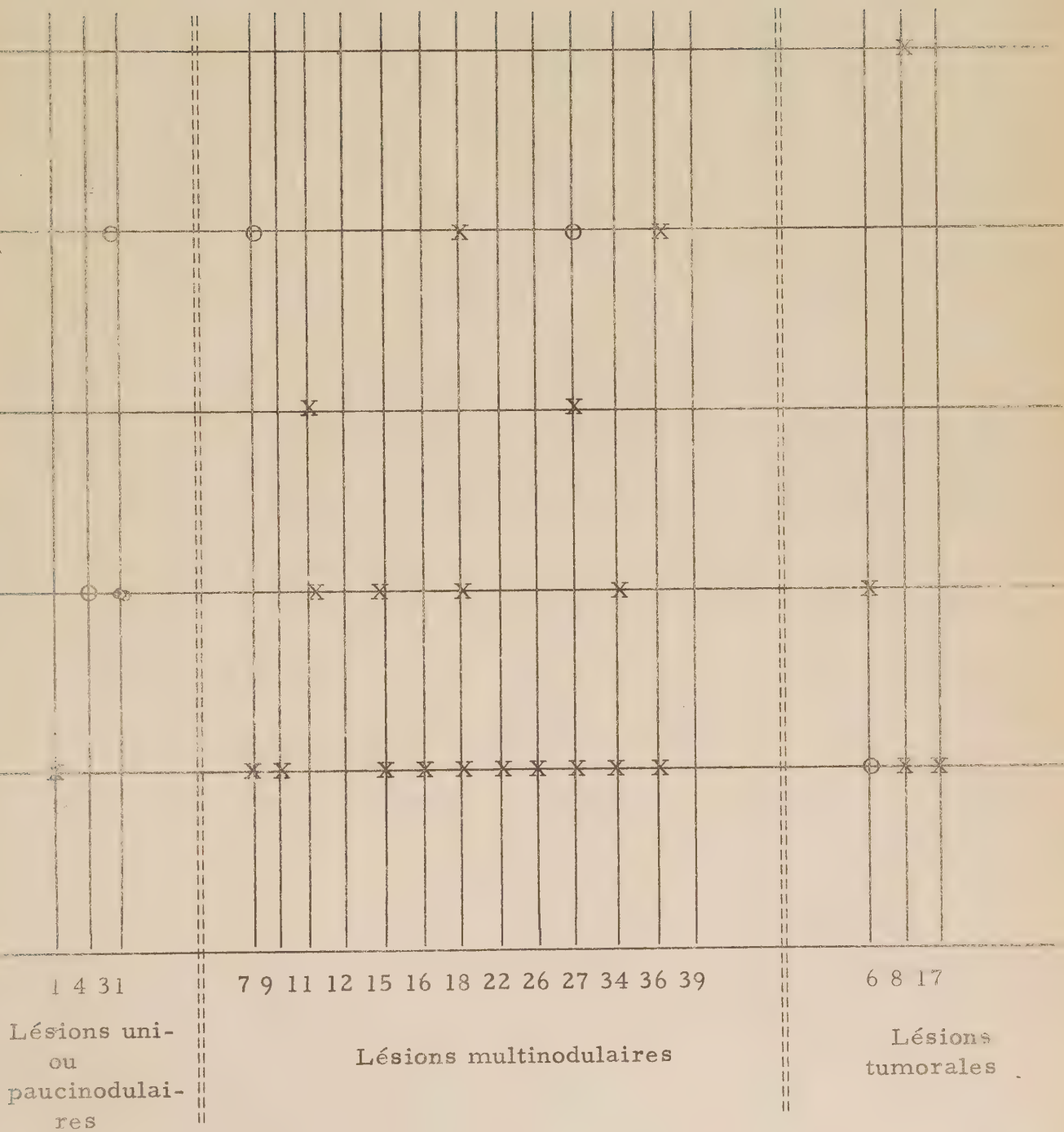


Tableau VII

Evaluation du stade de la maladie avant et après l'intervention

	Sous-estimés		Surestimés		Inchangés	
Atteinte viscérale		IV B		IV B		IV B
Sus <u>ET</u> sous-dia- phragma- tique	III A ↑ ↑ ↑ ↑ 12 21 26 ↑ ↑ ↑ ↑ III B ↑ ↑ ↑ ↑ III A	IV B	14 28 III A	III B	8 9 17 20 III A	IV B 1 6 10 11 16 19 22 24 27 36 III B
Sus <u>OU</u> sous-dia- phragma- tique	II A ↑ ↑ ↑ ↑ 4 15 18 31 ↑ ↑ ↑ ↑ II A	II B 7 34 13 33 ↑ ↑ ↑ ↑ II B	II A	II B	2 25 35 37 II A	II B 3 29 32
Adénopathie isolée	I A 39	I B	I A ↑ ↑	I B	5 23 30 38 40 I A	I B

Tableau VIII

Comparaison des principaux caractères des rates indemnes
et hodgkiniennes

		Indemnes	Hodgkiniennes
Nombre		18	19
Poids normal		9	4
Poids entre 200 et 400 g		8	12
Poids supérieur à 400 g		1	3
Atteinte ganglion du hile		3	13
Atteinte ganglion profond		1	12
Atteinte hépatique		0	2
Sexe		9 H 9 F	15 H 4 F
Age		16 à 53 ans	12 à 55 ans
Durée d'évolution	moins de 6 mois	6	3
	de 6 mois à 1 an	5	5
	de 1 à 5 ans	5	7
	plus de 5 ans	2	4

Tableau IX - Malades non résectionnés

Cas	Sexe	Age	Siège lère atteinte	Durée d'évolution	Traitement avant laparotomie	Ganglion hile splénique	Ganglion latéro-aortique	Ganglion coeliaque	Ganglion pédicule hépatique	Mésentère - Côlon	Iliques	Foie -biopsie	Stade clinique
3	F	25 ans	Cerv. D et G	9 m	R					N		N	II B
13	F	25 ans	Axill. G et sous- clav. G	7 ans 6 m.	R C		H 3					N	IV B
21	F	19 ans	Cerv. D	1 an et 6 m	R C				H 2			H 2	IV B

Tableau X

Cas	Sexe	Age (ans)	Durée d'évolution	Stade	Type	Rate			Foie			Ganglions			
						Atteinte	Poids	Lésions associées	Atteinte	Poids	Lésions associées	Supra-diaphragmatiques	Médiastinaux	Abdominaux	Hile splénique
1	M	47	9 a	III B	3	+	280g	amylose nécrose sclérose	-	1600g	amylose stéatose	-	-	-	-
2	M	40	2 a 6 m	IV B	3.4	+	350g	sclérose nécrose sidérose	+	2000g	fibrose nécrose hyperplasie kuppérienne	-	-	+	+
3	M	23	10a	IV B	3.4	+	480g	infarctus sclérose nécrose sidérose	-	1900g	bile hyperplasie kuppérienne	-	+	+	+
4	F	25	2 a 8 m	IV B	3.4	+	170g	nécrose sidérose sclérose	+	1400g	stéatose nécrose sclérose	+	+	+	+
5	M	38	2 a	IV B	4	-	250g	hémorragies réticulofibr. sidérose	+	3000g	fibrose nécrose sidérose	+	+	-	-

6	M	47	12 a	IV B	4	+	210g	nécrose sidérose amylose sclérose.	-	1700g	sidérose amylose	+	+	+	+
7	M	27	5m	IV B	4	+	400g	infarctus hémorragies sclérose	+	1900g	fibrose nécrose	-	+	+	+
8	M	61	10 m	IV B	3	+	800g	réticulofibrose hémorragie	+	1900g	portite bile sidérose	+	+	+	-
9	F	39 a	2 a 2 m	IV B	3.4	-	80g	sidérose	+	1050g	-	-	+	+	+
10	M	37	2a 9 m	IV B	3	-	190g	congestion	-	2600g	sclérose péri-portale stéatose	+	+	+	+
11	M	59	1 a	IV B	4	+	1380g	nécrose sclérose	+	2500g	sclérose nécrose	+	+	+	+
12	M	60	4 m	IV B	4	+	450g	sidérose réticulo- fibrose	+	2500g	sclérose hyperpl.kup. sidérose	+	+	+	+
13	M	61	3 a	IV B	4	+	500g	nécrose sclérose	+	1550g	fibrose	+	+	+	+

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AHMANN D.L., KIELY J.M., HARRISON E.G. Jr and PAYNE W.S. - Malignant lymphoma of the spleen, a review of 49 cases in which the diagnosis was made at the splenectomy - Cancer, 19, 461, 1966.
- 2 - ALLEN L.W., ULTMANN J.E., RAPPAPORT H. - Laparotomy and splenectomy in the staging of Hodgkin's disease - 51st annual Session Am. College of Physicians - April 12-17.1970. Philadelphia.
- 3 - ALLEN L.W., ULTMANN J.E., FERGUSON D.R. et coll. - Laparotomy and Splenectomy in the staging of Hodgkin's disease - J. Lab. Clin. Med. 74-845, 1969.
- 4 - American Cancer Society and National Cancer Institute - Symposium. Obstacle to the control of Hodgkin's disease. Cancer Res. 26, 1046-1312, 1966.
- 5 - ANGLÉSIO E. - The treatment of Hodgkin's disease - Springer Verlag. Berlin, 1969, 73 p.
- 6 - ARCHA HAFSIA n° 778 - Etude du foie au cours de la maladie de Hodgkin. Thèse Paris 17.6.1969.
- 7 - AUBERTIN Ch. et LEVY R. - La lymphogranulomatose maligne ou maladie de Hodgkin - Journal Med. Fr. t. XVII n° 1, janvier 1928, pp. 3-19.
- 8 - BENDA R. - Zur Histologie der pseudolen Kamischen Geschwülste. Verhandl. d. deutsch. Pathol. Gesellsch., Berlin 1904, p. 123.
- 9 - BERNARD J. et OSSYPOVSKY B. - Le traitement chirurgical de la maladie de Hodgkin - Semaine des Hop. de Paris, 84 - 3 : 503, 1949.
- 10 - BICHEL J. et BJØRN JENSEN R. - Jaundice following splenectomy in Hodgkin's disease - Acta Med. Scand. Vol. 185, 201, 1969.

- 11 - BOUSQUET R., CHARLEUX H. et coll. - Indications chirurgicales nouvelles dans la maladie de Hodgkin - Intérêt de la laparotomie exploratrice avec splénectomie - Chir. (Mém. Acad. Chir.) 1970, 96, n° 8, 539-545.
- 12 - CHEVALLIER P. et BERNARD J. - La maladie de Hodgkin - Masson, édit. Paris, 1932, 293 p.
- 13 - COLRAT A. - L'adénie éosinophilique prurigène - Thèse Lyon, 1921.
- 14 - CROUZON O., BERTRAND I. et LEMAIRE A. - Etude anatomique d'un cas de lymphogranulomatose avec participation du foie et de la rate (Soc. Med. Hop. 20 mai 1927).
- 15 - CUSTER R.P. et BERNARD W.G. - The interrelationship of Hodgkin's disease and other lymphatic tumors - Amer. Journ. Scienc. 216, 625-642, 1948.
- 16 - DALLA VOLTA A., PATRIZI C. - Linfo-granulomatosis maligna - 1 vol. Milan 1929, Vallardi édit.
- 17 - DAWSON P.J. et HARRISON C.V. - A clinico pathological study of benign Hodgkin's disease - J. Clin. Path. 14, 219-231, 1961.
- 18 - DOWD C.N. - Case of splenectomy for the splenic form of Hodgkin's disease - Am. Surg. 65, 785, 1917.
- 19 - FALGUIERE B. - Etude de la rate dans la lymphogranulomatose maligne. Formes à prédominance splénomégaly - Thèse Paris 1931.
- 20 - FAVRE M. et CROIZAT P. - Caractères généraux du granulome malin tirés de son étude anatomo-clinique - Rapport à la IIIème Réunion plénière de la Société Anatomique (Ann. d'Anat. Pathol. t. VIII, n° 7 bis, octobre 1931, pp. 838-900.
- 21 - FOULON P. - La place nosologique de la lymphogranulomatose - Thèse Paris 1932, p. 30

- 22 - FRAENKEL S. et MUCH H. - Weitere Untersuchungen über Lymphogranulomatose - Zeitschr. f. Hygiene u. Infekt., 1923, Bd I C .
- 23 - GLATSTEIN E., GUERNSEY J.M., ROSENBERG S.A., KAPLAN H.S. - The value of laparotomy and splenectomy in the staging of Hodgkin's disease - Cancer, 24, 4, 709-718, 1969.
- 24 - GLATSTEIN E., TRUEBLOOD H.W., ENRIGHT L.P., ROSENBERG S.A., KAPLAN H.S. - Surgical staging of abdominal involvement in unselected patients with Hodgkin's disease - Cancer (à paraître).
- 25 - GUGGENHEIM H. - De la lymphogranulomatose et de ses rapports avec les autres lésions systématisées de l'appareil hématopoiétique - Thèse Paris 1913.
- 26 - GUICHARD A. - La granulomatose maligne de Paltauf-Sternberg - 1932, Imprimerie de Trévoux.
- 27 - HECKER R. et FISCHER B. - Zur Kenntnis der Lymphogranulomatose - Deutsch. Med. Woch. 1922, p. 482.
- 28 - HIRSCHFELD H. - "Das Lymphogranulom" (Handbuch der Krankheiten des Blutes und der Blutbildenden Organe, - Berlin, t. I, 1925, pp. 539-578.
- 29 - HODGKIN Th. - On some morbid appearances of the absorbent glands and spleen - Med. Chir. Soc. London, 17, p. 58, 1832.
- 30 - JACKSON H. and PARKER F. - Hodgkin's disease and allied disorders - New-York "Oxford University Press", pp. 17-34, 1947.
- 31 - LAQUERRIERE M.C. - Splénectomie au cours de la maladie de Hodgkin.- Thèse Paris 1969.
- 32 - LENNERT K. - Über die Berechtigung der Unterscheidung von drei Lymphogranulomformen von Jackson und Parker - Verhandl. deutsch. path. Gessellsch. 37, 174-180, 1953.

- 33 - LOWENBRAUN S., RAMSEY H., SUTHERLAND J., SERPICK A.A. - Diagnostic laparotomy and splenectomy for staging Hodgkin's disease - Ann. Intern. Med. 72-5, 655, May 1970.
- 34 - LOWENBRAUN S., RAMSEY H., SERPICK A.A. - Splenectomy in Hodgkin's disease for hypersplenism and drug induced myelosuppression. - Blood, 34, 827, 1969.
- 35 - LUBARSCH O. - Zur Kenntnis der atypischen lymphogranulomatose (Zentralblatt für Allg. Path. und Path. Anat. Bd XXXIII, 1923.
- 36 - LUKES R.J., BUTLER J.J., HICKS E.B. - Natural history of Hodgkin's disease as related its pathologic pictures. - Cancer 19, 317-344, mars 1966.
- 37 - LUKES R.J., BUTLER J.J. : Report of the nomenclature committee - Cancer Research, 19, 314, 1966.
- 38 - MOLANDER D.W., PACK G.T. - Hodgkin's disease - Charles Thomas édit. Springfield U.S.A., 1968, 212 p.
- 39 - NORD A. and NESSEF G. - Splenectomy in hematologic diseases. -Acta Med. Scand. 183 p. 117, 1968.
- 40 - PACK G.T. and MOLANDER D.W. - The surgical treatment of Hodgkin's disease - Cancer Res. 26, 1254, 1966.
- 41 - PALTAUF R. - Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie - Lubarsch. Ostertag. 1897, p. 652.
- 42 - PETERSEN B. and VIDEBACK A. - On the late effect of removal of the normal spleen - Acta Chir. Scand. 1966, 131, 89.
- 43 - PETERS M.U., MIDDLETON J.G.C. - Study of Hodgkin's disease treated by irradiation - Am. J. Roentgen. 79 - 114-121, 1958.

- 44 - RAKOTOARIMANANA D., TRICOT H. - Intérêt de la laparotomie exploratrice dans la maladie de Hodgkin (à propos de 28 observations) - Chirurgie (Mém. Acad. Chir.) 96, n° 8, 552-552, 1970.
- 45 - RAKOTOARIMANANA D., TRICOT H., DIEBOLD J., LAUGIER A., BERNADOU A., ZITTOUN R., BILSKI-PASQUIER G., BOUSSER J. - Intérêt de la laparotomie et de la splénectomie au cours de la maladie de Hodgkin - Ann. Méd. Int. Paris, 121, 3, 269-282, mars 1970.
- 46 - RIMBAUD M., SERRE H., BOSC R. et CAZAL P. - Maladie de Hodgkin à forme splénique pure - Splénectomie. - Bull. et Mém. Soc. Med. Hop. Paris, 60 A, pp. 141-142, 1944.
- 47 - ROSENBERG S.A., KAPLAN H.S. - Evidence for an orderly progression in the spread of Hodgkin's disease - Cancer Research 26, 1225, 1966.
- 48 - ROUSSELOT L.N., RELIA A.J. and ROTTINO A. - Splenectomy for hypersplenism in Hodgkin's disease. Appraisal. - Am. J. Surg. 103, p. 769, 1962.
- 49 - SCHAMAUN M. - Surgical treatment in Hodgkin's disease. - In proceed Internal Symposium on lymphology. Georg. Thieme Verlag. Stuttgart, 125, 1967.
- 50 - SLULLITEL I. - Esplenectomia en un enfermo de Hodgkin. - Semana Med. 44, 488, 1937.
- 51 - STERNBERG W. - Ueber eine eigenartige unter dem Bilde der Pseudo-leukaemia verlaufende tuberculose des lymph. Apparates. - Zeitschr. f. Heilk. 1898, t.XIX p. 21.
- 52 - STRADA et NAVARRO A. - Lymphogranulomatose splénique. - La Prensa Medica Argentina, 10 juin 1926, t. XIII pp. 5-9.
- 53 - STRAWITZ J.G., SOKAL J.E., GRACE J.T., MUKHTAR F. and MODRE G.E. - Surgical aspects of hypersplenism in lymphoma and leukemia. - Surg. Gynec. Obst. 112, p. 89, 1961.

- 54- SYKES M.P., KARNOFSKY D.A., Mc NEER G.P. and CRAVER L.F. - Splenectomy in far advanced Hodgkin's disease. Report of five cases. - Blood 9, 824-836, 1954.
- 55 - TEILLET Fr., BERNARD J. - Discussion à propos de la laparotomie avec splénectomie dans la maladie de Hodgkin. - Ann. Med. Int. 121: 3, 283-284, mars 1970.
- 56 - TROUSSEAU A. - "De l'adénie" - Clin. Med. Hôtel-Dieu, Paris 3: 555, 1865.
- 57 - VASILW (Titu) et GOIA (Ion) - La granulomatoze ou maladie de Hodgkin-Paltauf-Sternberg. - Annales d'Anatomie pathologique 1927, n° 1.
- 58 - WINTROBE M.M. - Clinical Hematology - Lea and Febigere, Philadelphia 1967, p. 1116.
- 59 - ZIEGLER E. - Die Hodgkinsche Krankheit - 1 vol. 204 p. Fischer édit. Iéna, 1911.
- 60 - ZOLLINGER R.M., MARTIN M.M. and WILLIAMS R.D. - Surgical aspects of hypersplenism. - J.A.M.A., 149, 24, 1952.
-

